

Desmoidfibrom und noduläre Faszitis
Klinischer Verlauf, Pathologische Anatomie
und Differentialdiagnose

Alois Englhard

1978

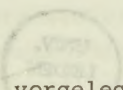


Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus dem Pathologischen Institut der Universität München
Direktor: Prof. Dr. med. Max Eder

DESMOIDFIBROM UND NODULÄRE FASZIITIS
KLINISCHER VERLAUF, PATHOLOGISCHE ANATOMIE
UND DIFFERENTIALDIAGNOSE

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München



vorgelegt von

Alois Englhard

aus

Tagmersheim

München 1978

Mit der Genehmigung des Fachbereichs Medizin
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. Peter Meister

Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. Max Eder

Dekan: Prof. Dr. med. Wolfgang Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 13. 6. 78



I N H A L T

A.	EINLEITUNG	1
B.	MATERIAL UND METHODE	3
C.	ERGEBNISSE UND DISKUSSION	5
1.	Zur Häufigkeit von DF und NF im Vergleich zu den anderen Fibromatosen und Weichteiltumoren	5
1. 1.	Vorbemerkung	5
1. 2.	Ergebnisse	5
2.	Desmoidfibrom	7
2. 1.	Literatur	7
2. 1. 1.	Einleitung	7
2. 1. 2.	Vorkommen	7
2. 1. 3.	Klinischer Verlauf	9
2. 1. 4.	Pathologie	11
2. 1. 5.	Ätiologie	13
2. 1. 6.	Therapie	15
2. 2.	Ergebnisse - Klinik	16
2. 3.	Diskussion - Klinik	19
3.	Noduläre Fasciitis	21
3. 1.	Literatur	21
3. 1. 1.	Einleitung	21
3. 1. 2.	Vorkommen	22
3. 1. 3.	Klinischer Verlauf	23
3. 1. 4.	Pathologie	24
3. 1. 5.	Differentialdiagnose	27
3. 1. 6.	Intramuskuläres Myxom	29
3. 1. 7.	Proliferative Myositis	29
3. 1. 8.	Therapie und Prognose	31
3. 2.	Ergebnisse und Diskussion	32
3. 2. 1.	Ergebnisse - Klinik	32
3. 2. 2.	Diskussion - Klinik	34

3. 2. 3.	Ergebnisse und Diskussion - Histologie	35
3. 2. 4.	Ergebnisse und Diskussion - Differentialdiagnose	37
D.	ZUSAMMENFASSUNG	42
E.	TABELLENTEIL	45
F.	ABBILDUNGEN	60
G.	LITERATURVERZEICHNIS	
1.	Desmoidfibrom	63
2.	Noduläre Fasciitis	69

A. EINLEITUNG

Seit etwa 20 Jahren faßt man die geschwulstähnlichen Wucherungen des Bindegewebes, die in ihrem Wachstumsverhalten zwischen den gutartigen Fibromen und den bösartigen Fibrosarkomen einzureihen sind, in der Gruppe der Fibromatosen zusammen.

Die Infiltration in das benachbarte Gewebe stellt sie dabei in die Nähe der Fibrosarkome, das Fehlen von Metastasierung und Tumorkachexie sowie die jederzeit mögliche Regression in die Nähe der Fibrome.

Kennzeichen dieser Geschwülste ist die tumorähnliche Proliferation von unreifen und pluripotenten Mesenchymzellen, die je nach Ausreifungsgrad verschiedene Entwicklungsmöglichkeiten realisieren können. Vorherrschende Zellelemente sind Fibroblasten und Fibrozyten mit kollagenen Bindegewebsfasern. Ausgangspunkt sind vornehmlich das oberflächliche Bindegewebe, Aponeurosen und Fascien.

Die Mittelstellung zwischen Proliferation und Reparation bedingt Schwierigkeiten in der Abgrenzung von entzündlichen Reaktionen mit fibroblastischem Verlauf, die als ein Anfangsmoment der Wucherungen diskutiert werden (nach PRECHTEL und MEISTER, 1970; KRIEG und PULS, 1972).

Zu den Fibromatosen werden gerechnet: das Dermoidfibrom (= aggressive Fibromatose), die noduläre Fasciitis (= pseudosarkomatöse Fibromatose), die proliferative Myositis, die Keloidfibromatose, die Strahlenfibromatose, die Fibromatosis colli, das juvenile Aponeurosenfibrom, die kongenitale generalisierte Fibromatose.

Die klinisch wichtigsten Fibromatosen sind das Desmoidfibrom (DF) und die noduläre Fasciitis (NF). Sie sind nicht so selten, daß sie nicht auch in der täglichen Praxis eine Rolle spielen würden. Ihre diagnostische Abgrenzung von anderen gut- und bösartigen Neoplasien ist von größter Wichtigkeit. Die Desmoide sind wegen ihres lokal aggressiven Wachstums und ihrer Rezi-

divierungsneigung nicht harmlos und können sogar zum Tode führen. Die noduläre Fasciitis verläuft jedoch trotz ihres histologisch sarkomähnlichen Aussehens klinisch gutartig. Metastasierung fehlt bei beiden.

Die Kenntnis klinischer Daten wie Alter, Geschlecht, Lokalisation, Tumorgröße, Verlaufsdauer und Symptomatik kann helfen, eine zu wenig radikale, andererseits eine unnötig verstümmelnde operative oder radiologische Maßnahme zu vermeiden.

Absicht der vorliegenden Arbeit ist es daher, Klinik und Histologie von DF und NF darzustellen. Dazu wird erstens ein Überblick über die Literatur gegeben, zweitens der klinische Verlauf von 41 eigenen DF-Fällen und 23 eigenen NF-Fällen verfolgt, und drittens die Histologie und die histologische Differentialdiagnose der NF anhand der eigenen Fälle erörtert.

B. MATERIAL UND METHODE

1. Aus dem Material des pathologischen Institutes der Universität München, das die histologischen Befunde aller eingesandten Biopsien in chronologischer Reihenfolge enthält, wurden sämtliche Weichteiltumoren der Jahrgänge 1960 bis 1964 herausgesucht. Die histologische Nummer, die Diagnose, Alter und Geschlecht des Patienten sowie die Lokalisation des Tumors wurden in ein Buch übertragen.

Als Ergänzung dienten die Karteikarten einer ähnlichen Untersuchung über die Jahrgänge 1965 bis 1969.

2. Alle Einsendungen der Jahre 1960 bis 1969, die als Fibrom, Fibrosarkom oder spindelzelliges Sarkom, als 'Fibromatose' oder als einer der Tumoren aus der Gruppe der Fibromatosen diagnostiziert waren, wurden einer histologischen Revision unterzogen.

Insgesamt wurden 596 Tumoren, bei denen differentialdiagnostisch die Möglichkeit eines DF oder einer NF in Frage kam, histologisch revidiert, darunter auch Neurofibrome, Neurofibromatosen, neurigene Sarkome, Myxome, Myxosarkome und Synoviome.

3. Aus diesem teilweise korrigierten Biopsiematerial wurden die Statistiken über die Häufigkeit von DF und NF im Vergleich zu den anderen Fibromatosen und Weichteiltumoren zusammengestellt. Anhand der Korrekturen ergaben sich für das DF und die NF die am häufigsten gestellten Fehldiagnosen.

4. Es fanden sich 58 Einsendungen von DF und, nach wiederholter Revision, 26 von NF.

Bei der NF wurde eine genaue histologische Charakterisierung und differentialdiagnostische Abgrenzung durchgeführt.

5. Die Einsendungen entsprachen 41 DF-Patienten und 23 NF-Patienten. Um Informationen über den klinischen Verlauf zu erhalten, wurden die verfügbaren Krankengeschichten durchgesehen

und den Patienten ein Fragebogen zugeschickt. Außerdem wurde die Patientenkartei des Pathologischen Institutes nach möglichen Rezidiven durchgesehen.

6. Zum Vergleich der eigenen Ergebnisse diente ein Überblick über die Literatur von DF und NF.

C. ERGEBNISSE UND DISKUSSION

1. ZUR HÄUFIGKEIT VON DF UND NF IM VERGLEICH ZU DEN ANDEREN FIBROMATOSEN UND WEICHTEILTUMOREN

1.1. Vorbemerkung

Die Auszählung bezieht sich auf die einzelnen Patienten und nicht auf die einzelnen Diagnosen. Waren bei einer Einsendung mehrere Diagnosen gestellt, so ist in die Statistik immer nur die für die Untersuchung wichtigste Diagnose aufgenommen. Die Reihenfolge in abnehmender Wichtigkeit ist dabei: DF bzw. NF - Fibromatose - Bindegewebstumor - Weichteiltumor - Sonstiges. In Zweifelsfällen wurde der für den Patienten prognostisch schwerwiegendere Befund vorgezogen.

Die Zahl der einzelnen Tumoren nach der Revision setzt sich aus 'Zugängen' und 'Abgängen' zusammen. Beispielsweise erhielten die ursprünglich 92 Fibrosarkome in 44 Fällen eine neue Diagnose, gleichzeitig kamen aber 5 vorher anders bezeichnete Tumoren hinzu, woraus sich die endgültige Zahl von 53 Fibrosarkomen ergibt.

Fehlende Angaben über die Häufigkeit der insgesamt zahlreichen Lipome und Palmarfibromatosen in den Jahren 1967 bzw. 1968 wurden durch durchschnittliche Schätzwerte für die fehlenden Zeitabschnitte ergänzt.

Die Bezeichnung Xanthom ist für diejenigen Xanthome verwendet, wo weder eine Beziehung zur Haut noch zur Sehnenscheide vermerkt war. Andernfalls sind sie als Dermatofibrom bzw. gutartiger Tumor der Sehnenscheide aufgeführt.

1.2. Ergebnisse

Über die absolute Häufigkeit der einzelnen Weichteiltumoren informiert Tabelle 1. Die prozentuale Häufigkeit von DF und NF betrug, bezogen auf Einsendung, 0,03% bzw. 0,01%, auf Weichteiltumoren 1,0% bzw. 0,4% und auf Fibromatosen 9,9% bzw. 4,4% (Tab. 2 - 4).

Wie Tabelle 5 zeigt, wurde das DF am häufigsten als Fibrom, dann als Fibrosarkom fehlgedeutet.

Die NF gab überwiegend Anlaß zu Verwechslungen mit Fibromen, Myxomen und Neurofibromen oder deren Mischformen. Auch Fibrosarkome und Fibromyxosarkome waren öfter diagnostiziert worden. Lediglich dreimal, gegen Ende des Untersuchungszeitraumes, war die Diagnose richtig gestellt worden (Tab. 6).

Der Ausdruck 'Fibromatose' allein und ohne zusätzliche Charakterisierung ist nicht mehr verwendet. Er wurde lediglich als Überbegriff für die Gruppe der Tumoren, die zwischen Fibromen und Fibrosarkomen einzureihen sind, gebraucht.

Ursprünglich waren als 'Fibromatosen' bezeichnet: am häufigsten hypertrophisches oder keloidähnliches Narbengewebe, aber auch Dermatofibrome, Fibroepitheliome, chronische Entzündungen oder Tumoren aus der Gruppe der Fibromatosen (Tab. 7).

Ein Überblick über die Revision der früher unter Fibrom, Fibrosarkom und spindelzelliges Sarkom gelaufenen Schnitte ist in den Tabellen 8 - 10 gegeben.

Die Häufigkeit einiger für die Jahre 1960 - 1964 zusätzlich zu den aufgeführten Weichteiltumoren ausgezählter Läsionen zeigt Tabelle 11.

2. DESMOIDFIBROM

2.1. Literatur

2.1.1. Einleitung

Ein Desmoidfibrom ist ein Tumor aus sehnenähnlichem, derbem Gewebe, das gewöhnlich langsam und schmerzlos wächst, seinen Ausgangspunkt von den Muskelfascien nimmt, typischerweise in der Bauchwand von Frauen im Zusammenhang mit einer Schwangerschaft vorkommt, Infiltration in das benachbarte Muskelgewebe zeigt, nicht metastasiert, aber häufig rezidiert.

Erstmals beschrieben wurde diese Bauchwandgeschwulst 1832 von MAC FARLENE. Die Bezeichnung Desmoid erhielt sie 1838 von MÜLLER wegen ihres ligament- oder sehnenähnlichen Aussehens.

PACK und EHRLICH definierten 1944 das 'Desmoid' als infiltrierend wachsendes Fibrom ohne Kapsel, das von den Fascien und Aponeurosen ausgeht und Übergänge vom zellarmen über das zellreiche Fibrom zum wenig entdifferenzierten Fibrosarkom aufweist. Nach STOUT (1953) ist das DF eine Tumormasse aus proliferierendem, narbenähnlichem Gewebe, das nicht mehr als eine hypertrophische Narbe sein muß.

Neuerdings wird das DF unter die Fibromatosen eingereiht. Nach MEISTER et al. (1973) soll die Benennung als aggressive Fibromatose zum einen das sich über Jahre erstreckende, lokal infiltrative, destruierende Wachstum und die Rezidivneigung zum Ausdruck bringen, zum anderen, daß es sich nicht um einen umschriebenen Tumorknoten handelt, sondern um eine diffus infiltrierende Bindegewebswucherung (BETZ, 1950; DOMINOK und KNOCH, 1967; NICKELL et al., 1958; WAUGH, 1940).

2.1.2. Vorkommen

Nach dem klassischen DF der Bauchwand bei der Frau wurden DF auch extraabdominell, bei Männern und Kindern beschrieben.

Zwar war SÄNGER 1880 noch der Auffassung, diese Geschwulst sei nur für Bauchdecken charakteristisch, doch war bereits 1856 von PAGET ein DF am Arm beschrieben worden. NICHOLS definierte 1923 extraabdominelle DF, weiterhin wiesen MUSGROVE und MC DONALD 1948, danach BETZ 1950, BOOHER und PACK 1951, RAMSEY 1955, GATCHELL et al. 1957, HUNT et al. 1960, DAHN et al. 1963, zuletzt DAS GUPTA et al. 1969 die extraabdominelle Lokalisation von Desmoiden nach. Bevorzugte Lokalisation soll dabei der Schultergürtelbereich sein (ENZINGER und SHIRAKI, 1967; MUSGROVE und MC DONALD, 1948), aber auch Brustwand, Rücken, Extremitäten, Gesicht und Hals sind betroffen. Über seltene intraabdominelle bzw. retroperitoneale DF wurde berichtet (DAS GUPTA et al., 1969; WESSELY, 1958), zuletzt stellten KIM et al. 1971 9 derartige Fälle vor.

Das Verhältnis abdomineller zu extraabdominellen Desmoiden wird von PFEIFFER 1904 mit 98% abdominell, von KRON und SATINSKY 1955 mit 90% abdominell angegeben. DAHN et al. fanden 1963 von 33 DF 9 extraabdominell, KOLOSOV 1971 von 95 Fällen 23 extraabdominell.

Von DF bei Kindern berichtete erstmals GREIG 1915 anhand eines Bauchwandtumors bei einem 20 Monate alten Kind. Der Tumor ist in diesem Alter jedoch sehr selten (BOOHER und PACK, 1951; MANKIN, 1932; MILLER und DURRANI, 1961; STAUBER und SUCHANEK, 1965; PETERSEN, 1972).

Die Häufigkeit der DF wird in manchen Statistiken mit 0,03% - 0,1% aller Tumoren angegeben (PACK und EHRLICH, 1944; WALKER, 1953). Z.B. befanden sich von 1917 bis 1943 unter 50346 in das Memorialhospital in New York eingewiesenen Tumorpatienten lediglich 17 mit einem Desmoid. DAHN et al. (1963) sahen während 15-jähriger Beobachtungszeit am Pathologischen Institut in Stockholm nur 33 Fälle. NICKELL et al. (1958) berichten von 130 Fällen, die während 40 Jahren an der Mayo-Klinik gesehen wurden.

Die Geschlechtsverteilung zeigt ein starkes Überwiegen der Frauen (LEDDERHOSE, 1890; PFEIFFER, 1904; MANKIN, 1932;

PEARMAN und MAYO, 1942; KARTSCHER, 1904) nicht nur bei abdomineller Lokalisation (MACKENZIE, 1970). DAHN et al. (1963) fanden unter ihren 33 Patienten 28 Frauen, DAS GUPTA et al. (1969) hatten unter ihren 72 Patienten mit extraabdominalem DF 45 weiblichen und 27 männlichen Geschlechts.

Die DF können in jedem Alter vorkommen. Bevorzugt sein soll die Zeitspanne vom 20. bis zum 40. Lebensjahr, d.h. bei Frauen das gebärfähige Alter. Von den 72 Patienten DAS GUPTAs et al. (1969) befanden sich 38 zwischen dem 20. und dem 50. Lebensjahr.

Besonders häufig kommen DF - wie überhaupt Bindegewebstumoren - bei Negern vor (PRECHTEL und MEISTER, 1970; CRAWFORD et al., 1970).

Über das Auftreten eines DF bei bestehender familiärer Polyposis des Intestinums, sog. GARDNER-Syndrom, berichteten BENETT und PEACH 1963, HUGHES und HUESTON 1960, DAS GUPTA et al. 1969 sowie WERNER et al. 1971.

Das Vorkommen zweier Bauchwand-DF beschrieben GRÄTZER 1879 und STRUNK 1925. MEISTER et al. (1973) berichten über einen Patienten mit vielfach multiplen Knoten in Kniekehle, Leiste, Knöchel und Glutäalgegend, MUSIATOWICZ et al. (1973) über abdominelles und extraabdominelles Auftreten beim gleichen Patienten. WESSELY (1958) teilt multiple retroperitoneale DF mit.

2.1.3. Klinischer Verlauf

Anfangs besitzen die DF längliche, spindelförmige Gestalt. Bei weiterem Wachstum, das gewöhnlich langsam erfolgt, kann auch ein ovales, ei- oder läppchenförmiges Aussehen zustande kommen (KRAUSS, 1973). Die Längsachse verläuft dabei immer in Kontraktionsrichtung des Muskels, weshalb der Tumor bei Palpation nur seitlich verschiebbar ist (PRECHTEL und MEISTER, 1970; DOMINOK und KNOCH, 1967).

Der Tumor wird durchschnittlich 5 bis 10 cm groß, ehe er bemerkt und entfernt wird. DAS GUPTA et al. (1969) fanden bei ihren 72 Geschwülsten 27 kleiner als 5 cm, 25 zwischen 5 und

10 cm, 20 über 10 cm. MEISTER et al. (1973) sahen bei allen 8 Fällen Größen über 5 cm.

Im allgemeinen wird darauf verwiesen, daß das DF schmerzlos wächst. Keinesfalls sind Schmerzen obligatorisch. Leichte ziehende Schmerzen werden auf die Miteinbeziehung der Haut bei größeren Tumoren zurückgeführt (KRAUSS, 1973).

MEISTER et al. (1973) hingegen sehen keinen Zusammenhang zur Tumorgroße und führen Schmerzen auf eine Störung der Gefäß- und Nervenstrukturen zurück. Nach STRUNK (1925) sollen sich die Beschwerden während der Menstruation verstärken.

Wegen seiner Lage im tiefen Weichteilgewebe, seines meist langsamen und schmerzlosen Wachstums dauert es viele Monate, häufig auch Jahre, bis sich die Patienten in Behandlung begeben (DAS GUPTA, 1969; PRECHTEL und MEISTER, 1970).

Zeitweiser Wachstumsstillstand und Rückbildungen sollen möglich sein (KRAUSS, 1973; PRECHTEL und MEISTER, 1970).

Bei nicht rechtzeitiger Therapie kann die Infiltration und Destruktion des benachbarten Gewebes ein schwerwiegendes Ereignis darstellen. Die Ummauerung und Zerstörung von Organen, Gefäßen und Nerven kann im Extremfall zum Tod führen (ALBERTINI, 1955; DAS GUPTA, 1969; MATTHES, 1963; MALKER, 1953; PRECHTEL und MEISTER, 1970).

MOCK (1959) berichtet vom Übergreifen eines Bauchwand-DF auf den Dickdarm. MEISTER et al. (1973) beschreiben infiltratives Wachstum in das Retroperitoneum, bei dem die Beckenschaufel, ein Wirbelkörper, das Mesenterium, die Aorta, A. und V. femoralis sowie die Ureteren beteiligt waren und es zu Störungen der Zirkulation, der Harnausscheidung und der Darmtätigkeit kam.

Metastasierung hingegen kommt nicht vor.

Die Rezidivneigung der DF ist charakteristisch. Nach MEISTER et al. (1973) liegen in einer Sammelstatistik in 24% histologisch verifizierbare Rezidive vor, in einer anderen in 57% eines oder mehrere. DAS GUPTA (1969) sah bei 25% seiner Patienten

ein Rezidiv, wobei etwa die Hälfte auf solche entfiel, die bereits mit Rezidiven kamen. Die Rezidive waren zwischen einem Monat und vier Jahren entstanden, bevor sie zur Operation kamen. Da bereits kleinste zurückgelassene Desmoidanteile Ausgangspunkt von Lokalrezidiven werden können, wird als Hauptgrund für hohe Rezidivierungsraten allgemein die zu vorsichtige und unvollständige Excision angegeben (COLE und GUISS, 1969; ENZINGER und SHIRAKI, 1967; RÜTHER, 1956). Sinngemäß betrachtet DAS GUPTA (1969) seine vergleichsweise niedrige Rezidivrate als Ergebnis eines aggressiven operativen Vorgehens.

2.1.4. Pathologie

Makroskopisch gleicht das DF Narbengewebe (MEISTER et al., 1973). Die Konsistenz ist hartgummiartig derb (DAS GUPTA, 1969), die Schnittflächen sind grau-weißlich glänzend und zeigen oft trabekulären Aufbau (DAS GUPTA, 1969; MEISTER et al., 1973). Die Infiltration in die umliegende Muskulatur ist häufig erkennbar (DAS GUPTA, 1969; MEISTER et al., 1973).

Mikroskopisch sieht das DF aus wie ein Fibrom, in dem sich Bündel quergestreifter Muskulatur verschiedenen Atrophiegrades befinden (DAS GUPTA, 1969). Der Tumor besteht aus reifem, meist kerndichtem, kollagenfaserreichen Gewebe mit teils geflochtener, bündelartiger Faseranordnung (DAS GUPTA, 1969). Die Kerne entsprechen meist spindeligen Fibroblasten, Zellatypie wird vermißt und mitotische Aktivität ist extrem selten (DAS GUPTA, 1969; MEISTER et al., 1973). Die Zell- und Faserdichte soll in allen Abschnitten des Tumors konstant sein (ENZINGER, 1969; EVANS, 1966; MACKENZIE, 1970). Charakteristisch und beweisend für die Diagnose ist das Einstrahlen des reifen Fasergewebes in die randständig eingeschlossene, oft degenerativ veränderte Skelettmuskulatur (BETZ, 1950; FIELDING, 1956; DAHN et al., 1963; WALKER, 1953; WEINSTEIN, 1963).

Als Randreaktion trifft man manchmal auf ein lymphozytäres Infiltrat (DAS GUPTA, 1969; KRIEG und PULS, 1972) und auf einzelne myogene Riesenzellen in der infiltrierte Skelettmuskulatur,

die Anlaß zur Verwechslung mit Tumorriesenzellen geben können (FIELDING, 1956; DAS GUPTA, 1969; KRIEG und PULS, 1972), sowie auf gekrümmte und frakturierte elastische Fasern (DOMINOK und KNOCH, 1967).

Die Gefäßversorgung ist im allgemeinen spärlich, bisweilen findet man jedoch im proliferierenden Gewebe ein Netz von Kapillaren (DAS GUPTA, 1969). Degenerative Veränderungen in Form einer myxomatösen Umwandlung des Gewebes (DAS GUPTA, 1969; DOMINOK und KNOCH, 1967) und kleiner Zystchen (DOMINOK und KNOCH, 1967) sind nicht ungewöhnlich, Knochenbildung hingegen sehr selten (DAS GUPTA, 1969). Infiltration des Fettgewebes ist ebenfalls möglich.

Je nach Vorherrschen der einzelnen Strukturen unterscheidet KOLOSOV 1971 vier histologische Typen: 1. zellulär, 2. fibrös, 3. myxomatös und 4. angio-fibromatös.

Zum Wachstumsmodus der DF führt er als entscheidend an: multizentrisches Wachstum, asynchrone Entwicklung, tumoröse Umwandlung des intermuskulären Vorbindegewebes. Dies könnte den Mechanismus der Rezidivierung erklären. Multizentrisches Wachstum wird auch von BARBER et al. 1973 mitgeteilt, mehrere nebeneinanderliegende Knoten von PAVLOVA 1969 beschrieben.

Nach ZHURAVLEVA und VILYAVIN (1968) wachsen die DF durch die Proliferation von in Fibroblasten umgewandelten Adventitiazellen.

Histochemisch enthalten die aktiven Fibroblasten in den Proliferationszonen beträchtliche Mengen von DNA, RNA und alkalischer Phosphatase. In den Kollagenfasern finden sich Plasmaproteine und reichlich saure und neutrale Mucopolysaccharide; der Gehalt der Grundsubstanz an sauren Mucopolysacchariden ist sehr hoch (ZHURAVLEVA und VILYAVIN, 1968).

Als Sonderform ist das 'Desmoidfibroblastom' aufzufassen, das nur aktive Fibroblasten, keine reifen Fibrozyten enthält. Kollagen wird gleichzeitig intrazellulär produziert und extrazellulär abgebaut, es enthält besonders fibrillogranuläre Komplexe, die das Ergebnis unvollständig verknüpften Tropokollagens sein sollen (ALLEGRA und BRODERICK, 1973).

Die Möglichkeit einer malignen Entartung wird besonders im russischen Schrifttum betont (PAVLOVA, 1969; CHISTOVA et al., 1971; BORISOV und YAREMCHUK, 1971). ZHURAVLEVA und VILYAVIN (1968) beschreiben das Auftreten atypischer Fibroblasten in 3 Rezidiven. Nach HINZE (1965), HUNT et al. (1960) und WALKER (1953) wächst das Ausmaß der Entdifferenzierung dabei mit zunehmender Rezidivhäufigkeit.

MEISTER et al. (1973) hingegen fanden in einem Rezidiv die Abnahme der Zellzahl und die Verquellung der Fasern, was für eine Abnahme der proliferativen Aktivität bei Älterwerden des Tumors sprechen könnte. Mit PETTIT et al. (1954), SOULE und SCANLON (1962) und WOLFRAM (1944) bringen sie eine eventuelle maligne Entartung in einen Zusammenhang mit einer vorangegangenen Strahlentherapie.

Die zwei differentialdiagnostisch wichtigsten Läsionen sind das Fibrosarkom und die NF.

Eine hohe Zelldichte mit Fischgrätmuster und einzelnen Mitosen kann ein Fibrosarkom vortäuschen. Doch finden sich beim DF keine starken regionalen Unterschiede, keine Zellatypien, keine pathologischen Mitosen. Die Infiltration in die Muskulatur erfolgt diffus und nicht auf breiter Front wie beim Fibrosarkom (KRIEG und PULS, 1972, MEISTER et al., 1973).

Aufgelockerte Bezirke mit Entzündungszellen können die Verwechslung mit einer NF bedingen, ebenso wie ein reifer Abschnitt einer NF einem DF gleichen kann. Doch finden sich bei der typischen NF neben myxoiden Bereichen und Entzündungszellen auch starke Polymerphie, rege mitotische Aktivität, häufig Riesenzellen und Infiltration ins Fettgewebe, also im allgemeinen ausgeprägte regionale Unterschiede (KRIEG und PULS, 1972, MEISTER et al., 1973).

2.1.5. Ätiologie

Die Ätiologie der DF ist ungeklärt. Zwar ist seit langem bekannt, daß sie besonders in den Bauchdecken von Frauen während oder nach einer Schwangerschaft wachsen. Eine eindeutige, allen

DF gemeinsame Ursache ist bisher aber nicht nachgewiesen. Als ätiologische Faktoren werden häufig angeführt: Trauma, Hormonwirkung, Keimversprengung, genetische Faktoren.

Nach SUADICANI (1875) und LEMKE (1885) sollen während der Schwangerschaft durch Dehnung und Zerrung der Bauchdecken geschwulstinduzierende Muskeleinrisse und Hämatome entstehen. Ähnlich nehmen TORNAGHI und DAMIANI (1968) die keloidartige Umwandlung von Mikrohämatomen in eine fibröse Wucherung an. Auch für die extraabdominelle Entstehung wird ein traumatisches Geschehen verantwortlich gemacht. ENZINGER und SHIRAKI (1967) fanden bei 30 DF des Schultergürtels in 5 Fällen ein vorausgegangenes Trauma, davon zweimal vorbestehendes Narbengewebe. Auch histologisch soll teilweise der Eindruck einer reaktiven Gewebswucherung bestehen (PFEIFFER, 1904; RAMSEY, 1955; URIST, 1957).

Als Extrembeispiel einer hormonellen Beeinflussung führen MEISTER et al. 1973 das während der Schwangerschaft verstärkte Wachstum eines ins Retroperitoneum infiltrierenden Bauchdecken-desmoids an. Berichte über einen Wachstumsschub während der Gravidität finden sich auch bei ACKERMAN (1964), GESCHICKTER und LEWIS (1953), MACKENZIE (1970), MUSGROVE und MC DONALD (1948) und NADEL (1950).

URIST (1957) sieht im gonadotropen Hormon einen möglichen Faktor der Desmoidentstehung und gibt an, daß Östrogenbehandlung bei Meerschweinchen desmoidartige Tumoren hervorrufen kann. PETERSEN (1972) berichtet von der Beobachtung einer Regression bei inoperablen DF nach Röntgenkastration, PRECHTEL und MEISTER (1972) von der Beobachtung einer Rückbildung in der Menopause.

Die Möglichkeit einer Keimversprengung ins Muskelgewebe wird bei der Pathogenese der DF diskutiert (GRÄTZER, 1879). MANFREDI (1968) berichtet von einem DF, das einen Endometrioseherd enthielt.

Familiäre Zusammenhänge sind bekannt beim Gardner-Syndrom (GARDNER und RICHARDS, 1953).

ZAYID und DIHMIS (1969) beschreiben das Vorkommen von DF bei drei erwachsenen Mitgliedern einer Familie ohne gleichzeitiges Auftreten von Polyposis. Sie halten einen genetischen Faktor in Form eines autosomalen dominanten Gens für möglich.

Auch THOMAS und KOTHARE (1972) berichten über DF bei zwei Schwestern.

2.1.6. Therapie

Bei abdominellen wie extraabdominellen Tumoren steht der chirurgische Eingriff im Vordergrund.

DAS GUPTA et al. (1969) unterscheiden dabei 1. die weite, dreidimensionale Excision bei Primärtumoren, bei der der Tumor samt umliegenden Bindegewebe und Fascie entfernt wird, 2. die Weichteilresektion mit Entfernung mehrerer Muskelgruppen, wobei wegen des Fehlens von Metastasierung regionale Lymphknoten nur bei direktem Befall entfernt werden müssen, und 3. die Amputation. Radikale Amputationen wie Exartikulation oder Hemipelvektomie sollten nach ihrer Meinung nicht nur bei großen Rezidiven der Extremitäten, sondern auch primär bei Tumoren der fossa iliaca, der Schulter und der Glutealfalte zur Anwendung gelangen. Als Ergebnis ihres aggressiven Vorgehens sehen sie das Auftreten von nur 25% Rezidiven. In einer Nachuntersuchungsgruppe leben nach 5 Jahren 33 Patienten frei von Rezidiven, 7 entwickelten Rezidive, wovon 2 an deren Folgen starben. Nach zehnjähriger Beobachtung leben 14 Personen frei von Rezidiven, 4 sind Rezidivträger, 1 ist an den Tumorfolgen gestorben.

MEISTER et al. (1973) empfehlen folgendes Vorgehen: nach der Diagnosestellung durch eine histologische Schnellschnittuntersuchung während der Operation sollte die Totalentfernung des betroffenen Muskels vorgenommen werden. Die Resektionsränder werden wegen der Infiltration ins Nachbargewebe histologisch untersucht; der tumorfreie Bereich muß noch eine 3 cm breite Sicherheitszone umfassen.

Bei ausgeprägter Destruktion und der Unmöglichkeit einer Lokalexcision verweisen MEISTER et al. (1973) als Alternative zu

verstümmelnden Operationen auf die Kombinationstherapie von Excision und nachfolgender Bestrahlung mit dem Kobalt-60-Gerät, die schon früher vorgeschlagen worden war (DONALD und CAYLOR, 1929; MANKIN, 1932; MEURERS, 1951). Sie beobachteten in einem Fall sogar nach alleiniger Anwendung einer hohen Strahlendosis die Einschmelzung multipler Desmoide. Obwohl bei einem anderen Fall keine Besserung zu erkennen war, fordern sie die Überprüfung der Auffassung, nach der DF generell nicht strahlensensibel sein sollen.

Die postoperative Bestrahlung soll eine Abnahme der Rezidivhäufigkeit bewirken (PEARMAN und MAYO, 1942; RAMSEY, 1955; RUCKENSTEINER, 1970; STEWART und MOUAT, 1924).

Die Wirksamkeit von Strahlen auf Rezidive berichten auch MUSGROVE und MC DONALD, 1948; KARSHMER und BARBANO, 1951).

Die hormonelle Behandlung z.B. mit Cortison, Testosteron, ACTH ist laut BOOHER und PACK (1951), DAHN et al. (1963) erfolglos geblieben. PANOS und POTH (1959) hingegen behandelten ein Rezidiv bei einem Kind erfolgreich mit Prednison. Die hormonelle Therapie mit Testosteron bei inoperablen Tumoren wird von COLE und GUISS (1969) - ebenso wie die Bestrahlung - für angebracht gehalten.

Bei der Anwendung des Zytostaticums Endoxan sahen STAUBER und SUCHANEK (1965) keinen Erfolg.

2.2. Ergebnisse - Klinik

Ein Überblick über die klinischen Daten ist in Tabelle 12 gegeben. Die vorliegende Serie umfaßt 41 Patienten, 12 mit abdominellen und 28 mit extraabdominellen DF. Bei einem Patienten war die Lokalisation unbekannt.

Nähere Auskunft über die anatomische Lage gibt Tabelle 13.

22 Patienten (54%) waren Frauen und 19 (46%) waren Männer. Die abdominellen DF betrafen 8 mal Frauen (67%) und 4 mal Männer (33%); die extraabdominellen 14 mal Frauen (50%) und 14 mal Männer (50%).

Die Altersverteilung der gesamten Gruppe sowie die Aufschlüsselung nach abdominellem und extraabdominellem Vorkommen zeigen die Tabellen 14 - 16.

Das Alter ist für den Zeitpunkt berechnet, zu dem die erste Einsendung an das Pathologische Institut kam. In 12 Fällen handelte es sich dabei um Rezidivtumoren.

Der Altersgipfel, bezogen auf die Gesamtgruppe, lag zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr; 18 Patienten (44%) befanden sich in diesem Bereich.

Von den 22 weiblichen Patienten waren 14 (64%) zwischen 20 und 50 Jahren alt, bei den abdominellen DF befanden sich von den 8 Frauen 7 (88%) zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr.

Die Verteilung bei den Männern war mehr zum jüngeren Alter hin verschoben. 84% waren weniger als 40 Jahre alt, bei den Frauen hingegen lag der entsprechende Anteil bei nur 55%.

Der Vermerk von Schmerzen konnte bei 8 Patienten (20%) ermittelt werden. 6 mal war ein extraabdomineller, 2 mal ein abdominaler Tumor betroffen.

Die Dauer der Schmerzen war 4 mal mit wenigen Wochen, einmal mit 2 Monaten beziffert.

Einer der Patienten verspürte dramatische Schmerzen, wohl wegen der Destruktion neuraler Strukturen.

In 20 Fällen war zu erfahren, daß die Patienten das Auftreten eines Knotens bemerkten. Die Dauer von der erstmaligen Beobachtung der Geschwulst bis zu ihrer Entfernung betrug 6 mal wenige Wochen, 4 mal einige Monate, 6 mal 1 - 2 Jahre und in einem Fall 3 Jahre.

In 6 Fällen waren Dauer des Schmerzes und Dauer des Vorhandenseins eines Knotens gleichzeitig bekannt. In allen Fällen waren beide Zeiträume gleich lang und fielen zusammen.

Ein vorausgegangenes Trauma war in 6 Fällen (15%) vermerkt. 4 mal handelte es sich dabei um Operationswunden, 2 mal um ein accidentelles Geschehen.

In einem Fall lag das Ereignis nur 2 Monate zurück, in den übrigen Fällen wenige Jahre.

Einer der Patienten gab an, die Haut über dem betroffenen Bezirk sei wärmer gewesen.

Die Tumoren waren einmal im oberflächlichen, 14 mal im tiefen Gewebe gelegen. In einem Falle war der Ausgang vom Periost, in einem anderen die Infiltration in den Knochen vermerkt.

Als Größenangaben fanden sich: 2 mal kindskopfgroß, 1 mal doppelt faustgroß, 5 mal faustgroß, 5 mal hühnereigroß, 4 mal taubeneigroß, 2 mal nußgroß, 1 mal pfenniggroß.

In 2 Fällen, beide Male ein Rezidiv, war eine weite flächenhafte Ausbreitung zur Beobachtung gekommen. In einem der beiden Fälle zog sich der Tumor von der Kniekehle dem Adduktorenkanal entlang bis zum tuber ischii.

Mehrere nebeneinanderliegende Knoten wurden bei einem Rezidivtumor in der Kniekehle gesehen.

Bei einem anderen Patienten, dessen Primärtumor ebenfalls in der Kniekehle lokalisiert war, wuchs ein Rezidiv 10 cm oberhalb der ursprünglichen Stelle.

Das umliegende Gewebe wurde in 2 Fällen destruiert. Im einen mußte wegen der Ummauerung des N. ischiadicus eine Amputation vorgenommen werden, im anderen die A. poplitea entfernt werden.

Bei 18 Patienten (44%) sind Rezidive bekannt. Dabei entwickelten sich bei einem Patienten 4 Rezidive, bei 4 Patienten je 3, bei weiteren 4 Patienten je 2 und bei 9 Patienten je 1 Rezidiv, insgesamt also 33 Rezidive.

Die Beziehung zwischen Rezidivhäufigkeit und Lokalisation zeigt Tabelle 17.

Die Zeit von der vorausgegangenen Operation bis zur Operation des Rezidivs betrug in den meisten Fällen 1 oder 2 Jahre, als Minimum 3 Monate.

2 extraabdominelle Desmoide sind während der Schwangerschaft gewachsen, ein abdominelles Desmoid trat nach der Entbindung auf. Eine weitere Patientin, der 6 Jahre zuvor ein DF am Darmbein

entfernt worden war, zeigte im Anfangsstadium einer Gravidität Gewichtsabnahme und verspürte wieder Schmerzen. Eine Probe-excision ergab den Verdacht auf ein Rezidiv. Nach der Entbindung und bis jetzt ist sie beschwerdefrei.

2.3. Diskussion - Klinik

Während im Schrifttum das Verhältnis abdomineller DF zu extra-abdominellen immer und z.T. extrem zugunsten der abdominellen ausfiel, verhält es sich in vorliegender Untersuchung umgekehrt. Von 41 Fällen waren nur 12 Bauchwanddesmoide, 28 waren an anderen Stellen lokalisiert.

Ein Grund für diese Umkehrung, etwa eine besondere Auswahl der Fälle, ist nicht ersichtlich.

Als häufigste extraabdominelle Lokalisationen erwiesen sich Gesäß und Kniekehle (je 10%).

Die Geschlechtsverteilung war bisher immer mit einem starken Überwiegen der Frauen angegeben worden. Auch hierfür konnte keine Bestätigung gefunden werden. Die Dominanz der Frauen ist lediglich bei den abdominellen DF eindeutig, bei den extraabdominellen waren ebensoviele Männer wie Frauen betroffen. Für das in der Gesamtgruppe nur unwesentlich höhere Vorkommen beim weiblichen Geschlecht könnte eventuell der niedrige Anteil an abdominellen DF verantwortlich sein.

Bezüglich Altersverteilung, Dauer des klinischen Verlaufs und Tumorgröße stimmen die Ergebnisse im wesentlichen mit denen anderer Autoren überein.

Schmerz konnte bei 20% der Patienten ermittelt werden. Da aber über mehrere Patienten keine Informationen zu erhalten waren, dürfte diese Angabe zu niedrig sein. Eine Abhängigkeit von Lage oder Größe des Tumors konnte nicht festgestellt werden.

Auch die Rezidivhäufigkeit könnte wegen der mangelhaften Informationen in Wirklichkeit etwas höher liegen. Auffällig ist die geringe Anzahl abdomineller Rezidive. Von den 12 Bauchdeckendesmoiden rezidierten nur die zweier Kinder, also kein typisches, d.h. bei einer Frau im gebärfähigen Alter.

Häufig fanden sich die Rezidive an Stellen, wo die Forderung nach radikaler Operation schwer zu erfüllen ist. So traten bei 3 Fällen in der Kniekehle 8 Rezidive auf, bei einem Fall im Becken 4 Rezidive.

Die multiplen Knoten, die bei einem Patienten in der Kniekehle gefunden wurden, und der etwas entfernt von der Stelle des Primärtumors aufgetretene Rezidivtumor könnten ein Hinweis auf das multizentrische Wachstum dieser Tumoren bzw. die fehlende Radikalität bei der vorausgegangenen Operation sein.

Die 2 meistgenannten ätiologischen Faktoren - Trauma und Schwangerschaft - waren auch in den hier untersuchten Fällen vorhanden. Eine eindeutige kausale Beziehung zwischen Trauma und Desmoidentstehung kann jedoch nicht hergestellt werden. Im Falle des Orbitatumors mit vorausgegangenem Plattenepithelcarcinom sollte die Diagnose DF mit Vorsicht gebraucht werden, da es sich auch um eine Strahlenfibromatose handeln könnte. Auffälliges Wachstum während der Schwangerschaft trat in 2 Fällen bei extraabdominellen DF auf. Als Kausalfaktor für Bauchwanddesmoide müssen daher nicht Muskeleinrisse, sondern ein hormoneller Einfluß angenommen werden.

3. NODULÄRE FASCIITIS

3.1. Literatur

3.1.1. Einleitung

Erstmals beschrieben wurde die NF 1955 von KONWALER et al. Sie bezeichneten die subcutane knotige Fibroblastenproliferation, die klinisch gutartig verläuft, histologisch aber ein sarkomähnliches Aussehen bietet, als "subcutane pseudosarcomatöse Fibromatose (Fasciitis)".

Erste Beobachtungen, jedoch ohne veröffentlicht zu werden, waren bereits 1941 am Memorial Hospital in New York gemacht worden (MACKENZIE, 1970).

Den ersten 8 veröffentlichten Fällen von KONWALER et al. folgten 2 Fälle von SHERWIN und FRIEDEL 1955, 5 Fälle von CULBERSON und ENTERLINE 1960, 3 von KAY 1960 und 77 von STOUT 1960. 1961 publizierten PRICE et al. 65 und STOUT 123 Fälle, 1962 SOULE und MINN 56 und HUTTER et al. (1962b) 70 Fälle.

Größere Serien folgten seitdem noch von ENZINGER (1965a), MEHREGAN 1966, KLEINSTIVER und RODRIGUEZ 1968, und MACKENZIE 1970. Zuletzt berichteten DAHL et al. 1972 von 30 Fällen, die während 15 Jahren am Sahlgren's Hospital in Gothenburg gesehen wurden, sowie ALLEN 1972 von 895 Fällen, die am AFIP in Washington von 1957 - 1970 vorkamen.

Als Synonyme für die Geschwulst wurden verwendet: subcutane pseudosarcomatöse Fibromatose, pseudosarcomatöse Fasciitis, proliferative (noduläre) Fasciitis, noduläre pseudosarcomatöse Fasciitis, Fasciitis, noduläre Fasciitis. Die letzte Bezeichnung wird heute meistens benutzt.

Die Endung "-itis" soll dabei zum Ausdruck bringen, daß es sich wahrscheinlich um eine reaktive oder entzündliche Erscheinung handelt, nicht um ein echtes Neoplasma.

Die Bezeichnung oder Klassifizierung als Fibromatose wird daher teilweise abgelehnt, u.a. mit dem Hinweis, daß die fibroblastische Proliferation der Fibromatosen im Gegensatz zur NF keine granulomatöse Komponente enthalte (MACKENZIE, 1970; ALLEN, 1972).

Im deutschen Sprachraum wies erstmals BÜCKMANN 1966 auf die pathologische Anatomie der NF hin. Weitere Berichte folgten von EMMERMANN 1968, PRECHTEL und MEISTER 1970, Kovac et al. 1971, MEFFERT et al. 1971 und KRIEG und PULS 1972.

3.1.2. Vorkommen

Die NF ist meist im Bereich des Haltungs- und Bewegungsapparates lokalisiert. Am häufigsten betroffen ist die obere Extremität.

MACKENZIE (1970) stellte die Lokalisation einiger großer Serien mit 562 Fällen zusammen. 284 davon lagen in der oberen Extremität.

Ähnlich fanden DAHL et al. 1972 in einer Sammlung von 231 Fällen 108 an der oberen Extremität.

Mit diesen Ergebnissen korrespondierend sitzen bei den 895 Fällen in der Serie von ALLEN (1972) 46% an der oberen Extremität, vor allem am Arm. 20% befanden sich im Bereich des Stammes, 20% an Kopf und Hals, 13% an der unteren Extremität. Seltene Lokalisationsorte sind: Mundschleimhaut, Oesophagus, Mediastinum, Parotis, Brustdrüse, Trachea, Vulva, Vagina, Adnexe (ALLEN, 1972; DAHL et al., 1972; LUMERMAN et al., 1972; MACKENZIE, 1970; OKUYAMA und OGAWA, 1972; STOUT, 1961).

Etwas häufiger ist dagegen das Vorkommen im Bereich der Augen (FERRY und SHERMAN, 1974; FONT und ZIMMERMAN, 1966; LEVITT et al., 1969; LITRICIN, 1973). ALLEN (1972) führt in seiner Serie 13 Fälle an der Orbita auf, 9 an der Conjunctiva, 5 am Lid.

Über multiple Läsionen berichten HUTTER et al. (1962b) bei 4 ihrer Patienten, ebenso führen SOULE und MINN 1962 und MEHREGAN 1966 einige Beispiele dafür an, doch handelt es sich dabei um ein eher seltenes Ereignis. So fand ALLEN 1972 in seiner großen Serie keinen einzigen derartigen Fall.

Über eine am ganzen Körper generalisierte NF bei einem 4-jährigen Knaben berichten KOVAC et al. 1970.

Jedes Alter kann betroffen sein, sowohl Kindes- (STOUT, 1961) wie auch sehr hohes Alter (DAHL, 1972). Der Häufigkeitsgipfel

liegt zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr (MACKENZIE, 1970; ALLEN, 1972).

Zur Geschlechtsverteilung findet sich in der Literatur bei einigen Autoren (SOULE und MINN, 1962; ALLEN, 1972) ein Überwiegen des männlichen Geschlechts, insgesamt betrachtet aber kein signifikanter Unterschied.

3.1.3. Klinischer Verlauf

Als charakteristisch wird das plötzliche Erscheinen und schnelle Anwachsen der Knoten angegeben (BONO, 1972). Der klinische Verlauf ist oft weniger als einen Monat lang, kann sich in seltenen Fällen aber auf mehrere Jahre erstrecken (HUTTER et al., 1962b; ENZINGER, 1965a; DAHL, 1972). ALLEN (1972) untersuchte 39 Fälle, davon dauerten 10 weniger als einen Monat, 32 weniger als 3 Monate, 37 weniger als 1 Jahr und nur 2 hatten einen mehrjährigen Verlauf.

Die meisten Knoten wachsen bis zu einer Größe von 3 cm; Größen über 5 cm kommen vor, sind aber sehr selten (ALLEN, 1972; DAHL, 1970; MACKENZIE, 1970).

Ausgangspunkt sind oberflächliche wie tiefe Fascien, typischerweise die subcutanen Fascien. ALLEN (1972) fand in 86% eine subcutane Lage, in 10% befand sich die Läsion im Muskel, in 4% lag eine Beziehung zum Periost vor, was von HUTTER et al. (1962a) als parostale Fasciitis bezeichnet wurde. Bei den Untersuchungen von DAHL et al. 1972 waren 19 Knoten im subcutanen Gewebe lokalisiert, 3 in der Muskelfascie, 3 im Muskel selbst.

Das einzige allen Patienten gemeinsame Symptom ist das Vorhandensein eines kleinen Knotens. Schmerz wird von der Mehrzahl der Patienten nicht empfunden (ALLEN, 1972; DAHL et al., 1972), ist aber bei manchen anzutreffen und wird auf die perineurale Extension der Läsion zurückgeführt (HUTTER et al., 1962b).

Spontane Remissionen wurden beobachtet von HUTTER et al. (1962b), KLEINSTIVER und RODRIGUEZ (1968), KOVAC et al. (1970), zuletzt von DAHL et al. (1972) bei 3 von 30 Fällen.

Nicht ungewöhnlich, jedoch keineswegs obligat ist die anamnestiche Angabe eines Traumas. Nach PRICE et al. (1961) und ENZINGER (1965a) war in etwa 10% bis 15% ein traumatisches Ereignis vorausgegangen.

Dies, sowie das häufig an einen reaktiven Prozeß erinnernde histologische Bild lassen an einen kausalen Zusammenhang zwischen Trauma und Entstehung der NF denken.

In diese Richtung sind auch die Beobachtungen von SOULE und MINN (1962) und von DAHL et al. (1972) zu deuten, die in Wunden ein histologisch NF-ähnliches Aussehen fanden.

Über eine anderweitige Ätiologie ist nichts bekannt.

3.1.4 Pathologie

Die makroskopische Erscheinung des meist eiförmigen bis runden Tumors ist variabel und bietet keine besonderen Kennzeichen. In manchen Fällen ist eine Kapsel vorhanden, in anderen fehlt sie. Der Tumor kann solid oder mehr zystisch, seine Konsistenz hart oder weich sein. Die Schnittfläche können sowohl fibröses wie myxoides Aussehen besitzen. Die Farbe geht oft ins Grauweiße, gelbe oder braune Flecken kommen vor (ALLEN, 1972; DAHL et al., 1972; MACKENZIE, 1970).

Auch histologisch kann das Bild der NF beträchtlich variieren. Einige Erscheinungen sind jedoch nach ALLEN (1972) und MACKENZIE (1970) fast immer vorhanden:

1. Als wichtigste Komponente finden sich große, spindelzellige Fibroblasten meist mittlerer Dichte. Sie besitzen plumpe und ovale Kerne, Nukleoli können vorhanden sein. Das Zytoplasma ist meist spärlich. Von den häufig bipolaren Zellen geht von einem Ende ein leicht gekrümmter fibrillärer Fortsatz aus. Reifes Kollagen ist kaum zu sehen. Gruppen von Zellen sind parallel gelagert und bilden lange Stränge, die ungefähr in eine Richtung gehen. So kommen charakteristischerweise geschwungene oder S-förmige Zellbündel zustande. Meist sind bei einer NF mehrere dieser Anordnungen zu sehen. Vereinzelt sind sie in fast jedem Fall vorhanden.

2. Zwischen den Fibroblasten sind schlitzförmige Spalten ausgespart. KONWALER et al. (1955), MACKENZIE (1970) und PRICE et al. (1961) deuten sie als kleinste neugeformte Blutgefäße. ALLEN (1972) hingegen bezeichnet sie als pseudovaskulär, weil sie nicht immer von Endothelzellen ausgekleidet sind. Die Spalten enthalten jedoch fast immer einige Erythrozyten.
3. Ein mucoides faseriges oder granuläres Material bildet die Grundsubstanz zwischen Fibroblasten und Spalten.
4. Sehr häufig zu beobachten sind ferner ein entzündliches Infiltrat aus Lymphozyten, bisweilen auch Plasmazellen und Makrophagen sowie eine ausgeprägte mitotische Aktivität. Pathologische mitotische Figuren werden jedoch nicht gesehen.

Eine Läsion, die sich aus diesen Komponenten - ohne übermäßige Dominanz der einen oder anderen - zusammensetzt, wird als typische NF bezeichnet.

Neben diesen typischen gibt es noch eine Reihe anderer Elemente, die in der Praxis oft nebeneinander in ein und derselben Läsion vorkommen und jeweils einen Bezirk bestimmen.

Je nach Zusammensetzung unterscheidet ALLEN (1972) verschiedene NF-Varianten:

- die zellreiche Variante:
die Fibroblasten können dabei mehr zufällig angeordnet sein, ihre Form kann dreieckig oder sternförmig oder spindelig sein; auch multinukleäre Zellen können vorkommen, sie werden von MILLER (1964) und von SOULE und MINN (1962) sogar in bis zu 50% der Fälle beschrieben;
- die storiforme Variante:
ebenfalls zahlreich, erinnert sie in ihrer wagenradähnlichen Anordnung der Zellen an ein fibröses Xanthom oder fibröses Histiozytom;

- die proliferative Myositis-Variante:
sie ist gekennzeichnet durch das Vorkommen großer ganglien-
ähnlicher Zellen; auf die Beziehung zwischen proliferativer
Myositis und NF wird weiter unten noch eingegangen;
- die hyalinisierte Variante:
dichtes hyalinisiertes Kollagen prägt diese seltene Erschei-
nung;
- die myxoide Variante:
das Überwiegen mucoider Grundsubstanz ist häufig bei zellarmen
Läsionen;
- die zystische Variante:
sie kommt manchmal zusammen mit der hyalinisierten vor; die
Zysten betragen bis zu 1 cm und können mucoides oder fibrin-
ähnliches Material enthalten;
- die "repair"-Variante:
in manchen Läsionen sind nicht nur Schlitzte zu sehen, sondern
Säulen und Girlanden von kleinen Blutgefäßen, die radiär von
zellarmen und oedematösen Bändern ausstrahlen; die Fibro-
blasten sind hier häufig sternförmig; der Übergang zwischen
den zellarmen und den vaskulären Zonen ist abrupt, so daß die
zellarme Zone, die möglicherweise einen Rest fascialer Septen
darstellt, völlig eingeschlossen sein kann; in der Peripherie
werden die Kapillaren dann dem üblichen Bild mit Schlitzten
und extravasalen Erythrozyten ähnlicher und die Läsion kann
allmählich ins Fettgewebe hineinwachsen;
- die intravaskuläre Variante:
hier wächst die NF in ein großes Blutgefäß hinein; häufigste
Lokalisation soll die Hand sein;
- die osteoclastische Variante:
osteoclastische Riesenzellen, die besonders in myxoiden Läsio-
nen häufig sind, beherrschen das Bild;
- die Fasciitis ossificans:
der Name stammt von KWITTKEN und BRANCHE (1969) und bezieht
sich auf das Vorkommen von knöchernen und osteoiden Formationen;
eine Beziehung zur Myositis ossificans soll bestehen;

- die knorpelbildende Variante:

sie ist sehr selten und kann zusammen mit Knochenbildung vorkommen.

Am häufigsten ist die typische Variante. Ein Zusammenhang zwischen den einzelnen histologischen Formen und Klinik oder Prognose scheint nicht zu bestehen.

Eine gelegentlich anzutreffende Pseudokapsel entsteht durch bänderförmige Anordnung von Resten der ursprünglichen Fascie. Entlang den bindegewebigen Septen wachsen die Fibroblasten häufig ins Fett- oder Muskelgewebe vor.

Von ENZINGER (1965a) wird das Aussehen der NF als "loose-textured" beschrieben, von SOULE und MINN (1965) als Bindegewebskultur-ähnlich.

DAHL et al. (1972) unterscheiden als Varianten einen klassischen und einen zystischen Typ, PRICE et al. (1961) einen myxomatösen, einen fibromatösen und einen intermediären Typ.

3.1.5. Differentialdiagnose

Differentialdiagnostisch sind wegen der völlig unterschiedlichen therapeutischen Konsequenzen vor allem Sarkome abzugrenzen. Nach MACKENZIE (1970) waren in drei großen Reihen von 181 Fällen 65 als Sarkom diagnostiziert. Ähnlich war in den Serien von DAHL et al. (1972) und ALLEN (1972) in etwa einem Drittel eine maligne Diagnose gestellt worden.

Am häufigsten wird die Fehldiagnose eines Fibrosarkoms gestellt, aber auch die eines Liposarkoms, Myxosarkoms, Neurofibrosarkoms, Angiosarkoms, Rhabdo- oder Leiomyosarkoms oder unspezifischen Sarkoms ist nicht ungewöhnlich.

Anlaß zu entsprechenden Verwechslungen gibt das regional variierende Bild der NF, die meist geringe Reife, die hohe mitotische Aktivität, das Vorhandensein zahlreicher Riesenzellen sowie die Infiltration ins Nachbargewebe. Hingegen werden bizarre pleomorphe und hyperchromatische Kerne oder pathologische Mitosen bei der NF nie, eine Größe über 5 cm nur selten beobachtet.

Umgekehrt finden sich bei den Sarkomen meist weder S-förmige Fibroblastenanordnung, schlitzförmige Spalträume oder entzündliches Infiltrat noch das häufig granulationsgewebsähnliche Aussehen in den Randbezirken.

Subcutane Lage ist ungewöhnlich für Fibrosarkome, Liposarkome und Myxosarkome, eine lange Anamnese bei Fibro- und Liposarkomen dagegen häufig. In myxoiden Liposarkomen sind vakuolisierte Lipoblasten zu sehen.

Die Differentialdiagnose zur DF wurde bereits ausgeführt. Sie ist von praktischer Bedeutung wegen dessen höherer Rezidivierungsquote und der Notwendigkeit zu radikalerer Operation. Im Idealfalle kann die Unterscheidung durch das Fehlen von mucoidem Stroma, von S-förmiger Fibroblastenanordnung und kleinen Spalträumen beim DF vorgenommen werden.

Bei myxoider Degeneration eines DF oder tieferer Lage einer NF mit Hyalinisierung und Muskelinfiltration erleichtern klinische Angaben die Diagnosestellung. Besonders bei Einsendungen kleiner Biopsien ist daher ein Vermerk über Lokalisation, Größe, Anamnese wichtig.

An benignen Tumoren sind differentialdiagnostisch das Fibrom, Neurofibrom, Neurilemmom, fibröse Xanthom, Myxom, sklerosierende Hämangiom, Ganglion und spezifische Granulom zu erwähnen (PRICE et al., 1961; MACKENZIE, 1970; DAHL et al., 1972; ALLEN, 1972).

Ödematöse Schwann-Zellen-Tumoren können eine gewisse Ähnlichkeit zur NF aufweisen. Eine Pallisadenstellung der Kerne oder wirbelförmige Kollagenbündel finden sich jedoch bei der NF nicht.

Die Unterscheidung zwischen einem fibrösen Histiozytom und der storiformen Variante der NF kann schwierig sein. Die Tatsache, daß Dermatofibrome gewöhnlich direkt unter der Haut liegen, stellt ein wichtiges diagnostisches Kriterium dar.

Im Gegensatz zum Ganglion zeigt die zystische Variante der NF reaktive Veränderungen wie Kapillaren und Entzündungszellen.

3.1.6. Intramuskuläres Myxom

ENZINGER (1965) legte nahe, daß 'Myxomzellen' alterierte Fibroblasten darstellen und daß es Übergangsformen zwischen der NF und den Myxomen gibt.

Er beschrieb 34 Fälle von intramuskulären Myxomen. Mehr als die Hälfte der Patienten war zwischen 40 und 60 Jahre alt, Kinder befanden sich nicht darunter. Schmerzhaftigkeit bestand in 6 Fällen. Die Zeit vom erstmaligen Erscheinen bis zur Ex-cision betrug zwischen 5 Tagen und 13 Jahren. Am häufigsten lokalisiert waren die Tumoren an Oberschenkel und Schulter. Makroskopisch zeigte die glänzende, mucoide Läsion eine In-filtration in den benachbarten Muskel. Die Größe schwankte zwischen 2 und 8 cm.

Histologisch fielen eine geringe Zellzahl, reichlich mucoides Material und zarte Retikulinfasern auf. Rezidive oder Metastasen kamen nicht zur Beobachtung. Obwohl manchmal Myxödeme ein ähnliches Bild verursachen können, fanden sich hier keine Hinweise auf eine Schilddrüsenfunktionsstörung.

MACKENZIE (1970) untersuchte 4 Fälle. Das Alter lag zwischen 60 und 70 Jahren. Die Zeit bis zur Therapie betrug von 2 Monaten bis zu 9 Jahren.

Differentialdiagnostisch wichtig sind das Ganglion und das myxoide Liposarkom. Im Gegensatz zum Ganglion sieht man Zysten beim Myxom selten, das eine Infiltration mit Tendenz zum Fortschreiten zeigt. Myxoide Liposarkome sind zellreicher und enthalten ausgeprägte kapilläre Elemente. Vakuolisierte Zellen kommen sowohl bei myxoiden Liposarkomen wie bei Myxomen vor, enthalten bei den Myxomen aber eher Polysaccheride als Fett.

3.1.7. Proliferative Myositis

Die Bezeichnung stammt von KERN, der 1960 7 Fälle beschrieb. Als bisher größte Serie veröffentlichten ENZINGER und DULCEY 1967 33 Fälle.

Die proliferative Myositis verursacht selten Beschwerden und kommt meist bei Patienten zwischen 45 und 65 Jahren vor; bei Kindern ist sie bisher unbekannt.

Der meist innerhalb weniger Wochen gewachsene Tumor zeigt makroskopisch grau-weiße Farbe, keine Kapsel und unregelmäßige Begrenzung. Breite bindegewebige Bänder, die die Muskelbündel voneinander trennen, sind zu erkennen.

Die Ätiologie ist ungeklärt, ein vorausgegangenes Trauma ist nur in einem Drittel der Fälle bekannt.

Die Prognose der Läsion ist gut; Rezidive oder Metastasen wurden bisher - nachdem alle Patienten operativ behandelt wurden - nicht festgestellt.

Histologisch fallen dichtzellige fibroblastische Proliferationszonen in den verbreiterten Muskelsepten sowie das Vorkommen von basophilen Riesenzellen auf, die an Ganglionzellen oder Rhabdomyoblasten erinnern. GOKEL et al. (1975) fanden elektronenmikroskopisch jedoch keinen Anhalt dafür, daß diese charakteristischen Riesenzellen von Muskel- oder Nervenzellen abstammen könnten.

Ihrer Ansicht nach - ähnlich der von ENZINGER und DULCEY 1967 - handelt es sich dabei um modifizierte aktive Fibroblasten.

Die regionalen Unterschiede interpretieren GOKEL et al. 1975 als Ausdruck verschiedener Entwicklungsstadien: die neuesten und aktivsten Veränderungen liegen peripher; das Zentrum repräsentiert den alten und degenerativ veränderten Bezirk.

In der Peripherie sind die Muskelbündel durch ein lockeres, septales Gewebe aus spindeligen, ovalen und sternförmigen Zellen voneinander getrennt, so daß ein typisches Schachbrettmuster resultiert. Die Stränge werden nach außen hin dünner und gehen allmählich ins nicht betroffene Muskelgewebe über. Einzelne entzündliche Herde kommen vor. In der Zwischenzone sind die Muskelfasern bereits degenerativ geschädigt, atrophisch oder nekrotisiert. In den breiteren Septen finden sich dichtgedrängte Fibroblasten und Riesenzellen. In beiden sieht man häufig Mitosen. Die Riesenzellen liegen oft in lockeren Nestern beisammen, sie enthalten einen oder zwei exzentrisch liegende Kerne. Mucoïdes Material mit einzelnen Kollagenfasern bildet die Grundsubstanz. Im zentralen Teil der Läsion ist das Muskelgewebe von kollagenen Fasern verdrängt. Nur noch wenige degenerativ veränderte Zellen sind zu sehen.

Von praktischer Bedeutung ist die Differentialdiagnose gegenüber malignen Tumoren wie Fibro- oder Myosarkomen.

Allein in 8 von den 33 bei ENZINGER und DULCEY 1967 beschriebenen Fällen war ein Rhabdomyosarkom fehldiagnostiziert worden. Das Fehlen von Zellpolymorphie und atypischen Mitosen bei der proliferativen Myositis ist hier das wichtigste Unterscheidungsmerkmal.

Neben subcutaner Lage und Vorkommen bei jüngeren Patienten zeichnet sich die typische NF im Vergleich zur proliferativen Myositis durch das mehr granulomatöse Aussehen mit einer stärkeren vaskulären und entzündlichen Komponente aus.

Auf der anderen Seite fand ALLEN 1972 in jeder NF eine oder zwei ganglionähnliche Zellen, so daß er auch die 12 subcutanen Varianten der proliferativen Myositis aus ENZINGERS und DULCEYS Serie (1967) zur NF rechnet.

Wegen der fließenden Übergänge wird die proliferative Myositis als Variante der NF aufgefaßt (STOUT und LATTES, 1967; ALLEN, 1972).

Die Beziehung zur lokalisierten Myositis ossificans ("pseudo-malignant osseus tumor of soft tissue") wird sowohl für die proliferative wie auch für die NF hergestellt. Einerseits kann die weiche zentrale Region einer Myositis ossificans einer NF ähneln (ANGERVALL et al., 1969); andererseits können die proliferative Myositis und NF knöcherne Formationen enthalten.

MACKENZIE (1970) hält es für möglich, daß alle 3 Läsionen eine mesenchymale Reaktion auf einen äußeren Reiz darstellen.

3.1.8 Therapie und Prognose der NF

In Anbetracht der geringen Größe des Tumors sollte keine Biopsie, kein Gefrierschnitt und keine zytologische Technik angewandt werden, da dies nur die Wahrscheinlichkeit einer Fehldiagnose erhöht (DAHL et al., 1972; MACKENZIE, 1970).

Vielmehr sollte sofort als diagnostische wie therapeutische Maßnahme eine Excision vorgenommen werden. Nach inkompletter Excision sind sowohl Remission (KLEINSTIVER und RODRIGUEZ, 1968) als auch Rezidivierung möglich. MACKENZIE (1970) empfiehlt daher

die Excision im Gesunden.

ALLEN (1972) hingegen schlägt vor, eine dem Pathologen inkomplett ausgeführt erscheinende Excision nicht weiter zu vervollständigen.

Auch bei einer Rezidivierung sollte seiner Meinung nach eine Behandlung unterbleiben, wohingegen DAHL (1972) für diesen Fall die Excision in toto für angebracht hält.

Unter der Bedingung, daß eine NF allein aufgrund klinischer Beobachtung zuverlässig diagnostiziert werden kann, d.h. bei Vorliegen eines kleinen, schnellwachsenden subcutanen Tumors des Unterarms mit kurzer Anamnese bei einem jungen Patienten könnte nach ALLEN (1972) eine ein- bis zweijährige sorgfältige Beobachtung ein chirurgisches Vorgehen ersetzen.

KOVAC et al. (1970) machten den Versuch einer Prednisolonthherapie. Dabei bildeten sich die Knoten innerhalb von 6 Wochen zurück, traten unter reduzierter Dosis wieder auf und verschwanden trotz weiterer Reduzierung nach wiederum sechs Wochen.

Die Prognose der NF ist gut. Nach inkompletter Excision fanden sich bei STOUT 1960 und 1961 nur in 9% Rezidive. Ähnliche Ergebnisse weisen KLEINSTIVER und RODRIGUEZ 1968 vor. ALLEN (1972) sah bei der vorläufigen Untersuchung von 895 Fällen nur in 1% Rezidive, wobei er - im Gegensatz zu Residualtumoren bei inkompletter Entfernung - als Rezidiv nur ein neuerliches Wachsen nach vollständiger Excision gelten ließ.

Metastasen wurden bisher nicht beobachtet.

3.2. Ergebnisse und Diskussion

3.2.1. Ergebnisse - Klinik

Von den 23 Patienten in der vorliegenden Reihe (siehe Tabelle 18) waren 11 männlichen und 12 weiblichen Geschlechts.

Über die Altersverteilung informiert Tabelle 19. Der Altersgipfel lag zwischen dem 40. und 70. Lebensjahr, die Frauen waren deutlich in höherem Alter betroffen.

Auskunft über die Lokalisation erteilt Tabelle 20. Knapp die Hälfte der Tumoren (43%) saßen an der oberen Extremität, bevorzugt am Unterarm. Als weitere Prädilektionsstelle erwies sich der Oberschenkel (26%).

In 9 Fällen fand sich eine oberflächliche Lage. 5 Läsionen, davon 2 der Übergangsformen zum intramuskulären Myxom, waren mehr in der Tiefe gelegen.

Schmerzen waren von 6 Patienten empfunden worden. Zweimal waren sie leicht ziehenden Charakters und zweimal setzten sie beim Anspannen der Muskeln ein.

Der Zeitpunkt, seit dem die Schmerzen auftraten, lag in 3 Fällen bei 1 - 14 Tagen, in einem Fall bei 2 - 3 Jahren vor der Operation.

Nimmt man nur die Patienten, die direkt auf schriftliche Befragung antworteten, ergibt sich bei 3 Patienten eine positive, bei 4 Patienten eine negative Schmerzanamnese.

Die Dauer vom Auftreten der Knoten bis zur Behandlung betrug einmal 1 Tag, fünfmal wenige Wochen und dreimal von einem halben bis zu mehreren Jahren.

Die Knoten hatten laut Krankengeschichte bei der Operation eine meist geringe Größe erreicht. Als Maximum wurden je einmal Faust- und Apfelgröße gesehen, Eigröße war zweimal, Pflaumengröße einmal, Taubeneigröße zweimal, Nußgröße einmal, Haselnußgröße einmal und Kirschgröße einmal vermerkt.

Eine traumatische Vorschädigung war viermal in der Anamnese erwähnt. Zweimal war sie durch eine zufällige Verletzung, zweimal durch eine operative Läsion, davon einmal in Verbindung mit einer Bestrahlung, hervorgerufen worden.

Von den 7 Patienten, die uns persönlich informierten, teilten 2 ein vorausgegangenes Trauma mit.

Die Rezidivierung ist in einem Falle bekannt. Dabei begann 2 Jahre nach der Operation des Primärtumors neuerlich ein Knoten zu wachsen und entwickelte sich zu Kastaniengröße. Trotz noch-

maliger Operation kam es angeblich zu einem zweiten Rezidiv des damals als Myxofibrosarkom diagnostizierten Tumors, weswegen das Bein der Patientin amputiert wurde. Dieses Rezidiv war bei der jetzigen Revision histologisch jedoch nicht mehr sicher nachzuweisen. Es war nur ein nekrotisierend-eitriges und chronisch-fibrosierendes Muskel- und Fettgewebe zu sehen, welches eventuell dem Randbezirk des Tumors entstammen könnte.

Im Gegensatz dazu waren die anderen 6 noch zu erreichenden Patienten nach der Operation des Primärtumors bis einschließlich 1974 rezidiv- und beschwerdefrei.

3.2.2. Diskussion - Klinik

In Übereinstimmung mit den Ergebnissen der meisten anderen Autoren findet sich eine gleichmäßige Verteilung auf beide Geschlechter. Eine Bevorzugung des männlichen Geschlechts konnte nicht bestätigt werden.

Das Alter der Patienten lag in 79% zwischen 30 und 70 Jahren. Als häufigste Dekade war die 7. mit 37% betroffen. Dies entspricht nicht den Ergebnissen früherer Serien, die den Altersgipfel zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr fanden.

Die Lokalisation der Läsionen mit der Prädispositionsstelle obere Extremität (47%) korreliert mit der Literatur. Häufiger als dort beschrieben fand sich der Befall der unteren Extremität, besonders des Oberschenkels.

Die seltene Lokalisation einer NF in den oberen Luftwegen ist bereits von STOUT 1961 gefunden. Der entsprechende Fall einer NF im Larynx in der vorliegenden Untersuchung war 1 Jahr nach Entfernung eines Plattenepithelcarcinoms mit nachfolgender Bestrahlung aufgetreten.

In etwa 2/3 der Fälle befand sich der Tumor im subcutanen Gewebe, was diesbezügliche frühere Angaben bestätigt. Die Lokalisation unmittelbar an der Tibia entspricht der von HUTTER et al. (1962) beschriebenen parostealen Fasciitis.

Aus den Ergebnissen läßt sich schließen, daß sich die Patienten in der Regel nicht wegen der nur teilweise vorhandenen (ca. 30%) und darüber hinaus nur leichten Schmerzen, sondern wegen des Auftretens relativ kleiner Knoten in Behandlung begaben. Die meist schmerzlose Anamnese und das Anwachsen der Knoten auf meist nur ca. 3 cm wird auch von der Literatur angegeben.

Das als typisch herausgestellte schnelle Wachstum der Läsionen entspricht den eigenen Untersuchungsergebnissen. Vom ersten Bemerken des Knotens durch den Patienten bis zur Konsultation des Arztes vergingen in der Regel nur wenige Wochen, einmal gar nur 1 Tag. Nur einmal, bei tiefer Lage im Gewebe, erstreckte sich die Anamnese auf mehrere Jahre.

Wachstumsstillstand ereignete sich in einem Fall. Dabei erreichte der Tumor nach 4-monatigem Wachsen Apfelgröße und veränderte sich bis zur Operation 8 Monate später nicht mehr.

Multiple Läsionen, über deren seltenes Vorkommen in der Literatur berichtet ist, waren im untersuchten Material nicht enthalten.

Ein Zusammenhang zwischen Trauma und NF ist nicht auszuschließen. Die Anamnese von etwa 1/4 der Patienten enthielt den Vermerk eines traumatischen Ereignisses, was damit sogar etwas über dem Prozentsatz anderer Statistiken liegt.

Lediglich bei einer Patientin entwickelte sich ein sicheres Rezidiv. Diese geringe Rezidivierungsneigung der NF ist auch in den früheren Untersuchungen angegeben.

3.2.3. Ergebnisse und Diskussion der Histologie

Die als charakteristisch für die noduläre Fasciitis beschriebenen histologischen Befunde waren auch im vorliegenden Untersuchungsgut zu erkennen (siehe Tabelle 21). Dabei fand sich häufig ein Nebeneinander unterschiedlicher Aspekte: Im Randbereich bei Infiltration des subcutanen Fettgewebes granulationsähnliche

Anteile mit mehreren Kapillaren und Entzündungszellen.

In übrigen Abschnitten entweder zellreichere Proliferationsbezirke oder Abschnitte mit deutlicher myxoider Auflockerung. Gelegentlich mehrkernige Riesenzellen (in unserem Material in 30%). Manchmal fand sich auch eine stärkere Entwicklung von Kollagenfasern mit Bündelung (ähnlich wie bei einem Fibrosarkom!) und stellenweise storiformes Muster (wie bei einem fibrösen Histiozytom), sowie z.T. auch die bei der NF beschriebene S-förmige Anordnung der Fasern. Einige Veränderungen zeigten eine deutliche Fibrosierung in den meisten Abschnitten, wobei angenommen wird, daß es sich um eine ältere, sekundär vernarbte NF handelt. Im Gegensatz zu Literaturbeschreibungen fanden sich in mehreren Stellen neben Fibrinablagerungen, Nekrosen und Zystenbildungen möglicherweise auch fibrinoide Verquellungen. Häufig fanden sich auch Blutungen, vereinzelt mit Hämosiderinablagerungen.

Überraschend häufig konnte histologisch eine Beziehung zwischen Zellproliferation und dichterem, parallel ausgerichtetem Faserewebe, vereinzelt mit Fascie, nachgewiesen werden (in 75% der Fälle!). Dabei ließ sich häufig eine Verquellung der kollagenen Fasern in der Fascie erkennen, mit allgemeiner Auflockerung und zunehmender Zellproliferation im Randbereich.

In übrigen Abschnitten ergab sich meist die Situation, daß das Fasciengewebe auf einer Oberfläche intakt war, scharf begrenzt, z.B. vom angrenzenden Fettgewebe, auf der Gegenseite Übergänge in die Zellproliferation der nodulären Fasciitis, die ihrerseits 'Infiltration' des Fettgewebes auf der Gegenseite mit entzündlicher Reaktion aufwies.

Abweichungen von diesen topographischen Beziehungen zur Fascie bestanden darin, daß selten zumindest in der im mikroskopischen Präparat erfaßten Schnittebene die Fascie durch die Zellproliferation der NF aufgesplittert und verbreitert erschien, wobei jedoch zu beiden Seiten eine Begrenzung durch Fasern des Fasciengewebes vorlag, die NF quasi innerhalb der Fascie sich entwickelt hatte. Nur selten kann auch die Situation vorliegen,

daß von einem zentralen Faszienband zu beiden Seiten die Proliferation bei der NF ins Fettgewebe einstrahlt.

3.2.4. Ergebnisse und Diskussion Differentialdiagnose

Die Tabellen 6 und 22 zeigen die verschiedenen Möglichkeiten der Differentialdiagnose und der verschiedenen Fehldiagnosen. Die wichtigste Abgrenzung, auch klinisch wegen des schnellen Wachstums und histologisch wegen der Zellproliferation des unreifen Aspekts des Gewebes und möglicher Riesenzellen, ist die Abgrenzung gegenüber einem Fibrosarkom.

Eine Zusammenstellung von drei Publikationen mit insgesamt 181 Patienten ergab in 65 Fällen (36%!) die ursprüngliche Diagnose einer Malignität.

Besonders die höher differenzierten Fibrosarkome zeichnen sich durch eine stärkere Ausreifung aus, es besteht also nicht der Aspekt wie bei einer Gewebeskultur von Mesenchymalzellen, der für die NF charakteristisch sein kann, es sei denn in undifferenzierten anaplastischen Fibrosarkomen, die jedoch auch dementsprechend ausgeprägt atypische, z.T. mehrkernige, anaplastische Tumorzellen erwarten lassen. Typisch für die Fibrosarkome ist eine Tendenz zur Bündelung mit langgestreckten Bündeln, charakteristischerweise mit Fischgrätmuster der Zellanordnung und unterschiedlicher, oft deutlicher Ausreifung des Kollagens. Dazwischen gelegentlich Auflockerung und auch wenige ordentliche Zellanordnungen, herdförmig auch Nekrosen, jedoch Fehlen des entzündlichen und granulationsgewebsähnlichen Charakters im Tumorbereich selbst, d.h. entzündliche Reaktion unter Mitwirkung der Tumorzellen.

Randständig zeigt das Fibrosarkom z.T. knotiges Vorwachsen, nicht immer läßt sich eine strahlenförmige Infiltration der Umgebung erkennen. Die Abgrenzung vom hochdifferenzierten Fibrosarkom zur aggressiven Fibromatose (DF) kann sehr schwierig sein. Typischerweise findet sich bei allen DF innerhalb eines Tumors eine gleichmäßige Ausdifferenzierung, d.h. es gibt zwar indivi-

duelle Unterschiede zwischen einzelnen Patienten, der Tumor beim einzelnen Patienten zeigt jedoch keine wesentlichen regionalen Unterschiede. Häufig dabei deutliche Ausreifung des Kollagens und stellenweise Bildern wie bei einem Keloid und bei einer Hyalinisierung des Kollagens. Im Gegensatz zum Fibrosarkom zeigt das DF peripher kein knotiges, verdrängendes Wachstum und diffuse Infiltration, klassischerweise der Skelettmuskulatur, möglicherweise auch des Fettgewebes. Obwohl in den meisten Fällen keine großen Schwierigkeiten bestehen dürften, die NF vom DF abzugrenzen, so gibt es jedoch Grenzfälle, besonders bei tief gelegener NF in der Kniekehle, wobei der Tumor wahrscheinlich wegen der tiefen Lage und späten Erkennung auch größer war, als bei der NF im allgemeinen zu beobachten ist (also größer als 5 cm Ø). Auch wegen der Lagebeziehung zu Aponeurosen und Skelettmuskulatur kann bei diesen Fällen der NF die differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber einem DF mit durchwegs lockerem Bau sehr schwierig sein.

Differentialdiagnostische Probleme der Abgrenzung zwischen NF und fibrösen Histiozytomen dagegen ergeben sich besonders bei oberflächlicher Lage mit Einbeziehungen der Haut.

Von ALLEN wurden Fälle mit storiformem Muster beschrieben, außerdem zeichnen sich auch fibröse Histiozytome dadurch aus, daß sie erstens unterschiedliche Zell- und Faserdichte aufweisen, z.T. zellreichere, faserarme Bezirke, häufig mit Riesenzellen, gelegentlich auch typische schaumige Xanthomzellen zeigen, daneben faserdichtere Bereiche, stellenweise mit verquollenen Kollagenfasern und im Randbereich entzündliche Veränderungen, häufig in der Tiefe des Korioms, mit Aspekten der Fettgewebsinfiltration wie bei der NF. Typisch für das fibröse Histiozytom in der klassischen Lokalisation im Korium als 'Dermatofibrom' ist dabei, daß der Hauptteil der Veränderung im Korium liegt und nur stellenweise auf das subcutane Fettgewebe übergreift. Dabei nur peripher entzündliche Veränderungen im Korium und häufiger Touton-Typ-Riesenzellen, klassischerweise mit Hämosiderin. Diese Form der Riesenzellen mit rundem Zytoplasmaleib und peripher angeordneten Kernen unterscheidet sich

von den meist länglichen Riesenzellen mit unregelmäßig verteilten Kernen wie bei der NF. Die differentialdiagnostische Abklärung ist besonders dann schwierig, wenn es sich um tiefer gelegene fibröse Histiozytome handelt, oder wenn nur die tiefer gelegenen Anteile, z.B. mit der Fettinfiltration der Subcutis im bioptischen Material erfaßt wurden, ohne daß der eigentliche Tumoranteil im Korium erkennbar ist. Obwohl die Fettinfiltration bei der Fasciitis typischerweise einen entzündlichen, granululationsgewebsähnlichen Charakter aufweist, kann dabei die Abgrenzung zum fibrösen Histiozytom oft unmöglich sein. Besondere Probleme ergeben sich bei schon voroperierten, fibrösen Histiozytomen, wobei noch sekundäre Überlagerung durch reaktive Prozesse die Abgrenzung weiter erschwert. Da sowohl die fibrösen Histiozytome wie auch die noduläre Fasziitis z.T. im Anschluß an Traumata entstehen und reaktiven Charakter haben, stellt sich schlußendlich auch die Frage, inwieweit verwandtschaftliche Beziehungen zwischen beiden Veränderungen bestehen.

Zu diesem differentialdiagnostischen Komplex - fibröses Histiozytom gegen noduläre Fasziitis - gehören auch die Fälle mit proliferativer Myositis mit einem fasziitisähnlichen Bild, z.T. jedoch reichlich mehrkernigen Riesenzellen, die an Befunde wie beim sog. atypischen Fibroxanthom der Haut erinnern und die Myositis ossificans, wobei die nicht ossifizierende zentrale Zone z.T. Ähnlichkeiten mit der NF aufweist durch unreifen, 'gewebekulturähnlichen' Aspekt und daneben auch entzündlichem Charakter.

Dadurch, daß bei der NF stellenweise ebenfalls Knochen- und Knorpelbildung beschrieben ist, wird die Differentialdiagnose weiter erschwert, wobei für die Diagnose der Myositis ossificans die Übersicht mit dem Zonenphänomen der Ausdifferenzierung den wichtigsten diagnostischen Wert besitzt: Unreife zentrale Proliferationszone, intermediär unreife Knochenbildung und peripher corticalisähnliche Knochenschale.

Durch die Infiltration des subcutanen Fettgewebes bei der NF ergibt sich mit Zellproliferation, geringen Atypien und z.T.

schaumigen Zellen, die manchmal Histiozyten, manchmal Lipoblasten sein können, oft auch die Möglichkeit der Verwechslung mit einem Liposarkom. Klinisch von geringerer Bedeutung, jedoch histologisch oft Schwierigkeiten bereitend, ist die Abgrenzung gegenüber zellreichen, proliferierenden Lipomen, sog. Spindelzellipomen, bei denen sich zwischen dem Fettgewebe des Tumors selbst Zellproliferation ähnlich wie bei der NF oder auch fibrösen Histiozytomen findet.

Verwechslungsmöglichkeiten mit einem vaskulären Tumor sind selten, nur in den Anfangsstadien des Kaposi-Sarkoms kann wegen des entzündlichen und Granulationsgewebs-Charakters die Frage einer nodulären Faszitis auftauchen, wenn keine genaue Kenntnis über die Lokalisation der Läsion, d.h. in der NF im subcutanen Fettgewebe mit sekundärem Übergreifen auf das Korium, besteht. Es bleibt noch die Abgrenzung gegenüber Myxomen, wozu zu bemerken ist, daß in der WHO-Klassifizierung der Ausdruck Myxom nur noch für die intramuskulären Myxome verwandt wird, die nach Auffassung von Mackenzie eine Variante der nodulären Faszitis darstellen.

Somit verbleiben schlußendlich noch differentialdiagnostische Erwägungen, die sich aus der Assoziation ergeben: Lockere myxoide Tumoren - möglicherweise neurogene Tumoren. Endnetzneurofibrome im Korium können durch feinfibrillären Bau und gewellten Verlauf mit myxoider Auflockerung sowohl an ein Fibrohistiozytom wie auch an eine noduläre Faszitis erinnern. Im Gegensatz zum fibrösen Histiozytom fehlen zytoplasmareichere histiozytäre Anteile, insbesondere Xanthom- oder Touton-Zellen. Im Gegensatz zur Faszitis fehlt der entzündliche Charakter, besonders mit granulationsgewebsähnlichen Anteilen am Übergang zum Fettgewebe. Die lockeren myxoiden Neurinome vom Antoni-Typ B zeigen einen mehr im ganzen Tumor verteilten Wechsel zwischen lockeren oder zelldichteren neurolemmalen Anteilen, wobei beim Neurinom z.T. randständig noch Nervenreste erkennbar sind oder im Tumor selbst sich Neurofibrillen erkennen lassen. Somit bleibt schlußendlich

noch die Differentialdiagnose eines neurogenen Sarkoms mit myxoidem Charakter. Auch hier wäre zytologisch Atypie zu erwarten und nicht nur mehrere, sondern auch atypische Mitosen ohne entzündliche "Tumoranteile".

Große Schwierigkeiten kann auch die Abgrenzung der "nodulären, pseudosarkomatösen Faszitiis" von entzündlichen Faszienveränderungen nach Trauma oder Operation darstellen. Hier gibt es Bereiche, die eine ähnliche granulationsgewebsähnliche Proliferation mit "infiltrativem Wachstum" des subcutanen Fettgewebes aufweisen können. Die Befunde können zumindest stellenweise identisch mit der nodulären Faszitiis im engeren Sinn sein. Differentialdiagnostisch wichtige Punkte für eine entzündliche Reaktion sind z.B. noch vorhandene Fremdkörpergranulome oder herdförmig eitrige Entzündung, sowie in manchen Fällen auch nur die Anamnese eines vorausgegangenen traumatischen Ereignisses.

D. Zusammenfassung

Im Zeitraum von 1960 bis 1969 trafen am Pathologischen Institut der Universität München 205.836 Einsendungen ein. Für die einzelnen Weichteiltumoren wird aus diesem Material ihre Häufigkeit ermittelt. Auf das DF entfallen 58 (= 0,03%) und auf die NF 26 (= 0,01%).

Ursprünglich waren als DF nur 27, als NF (erstmals 1956 beschrieben) gar nur 3 Biopsien diagnostiziert. Durch histologische Revision konnten weitere 31 Einsendungen als DF und weitere 23 als NF gefunden werden. Die primären Fehldiagnosen sind als differentialdiagnostische Möglichkeiten angeführt. Weiter sind die Revisionsergebnisse der früher als "Fibromatose", Fibrom, Fibrosarkom und Spindelzellsarkom fehlgewerteten Läsionen wiedergegeben.

Den eingegangenen Biopsien ließen sich 41 DF- und 23 NF-Patienten zuordnen. Deren klinische Daten wie Alter, Geschlecht, Lokalisation, Tumorgroße, Verlaufsduer und Symptomatik sind zusammengestellt.

Ein ausführlicher Überblick über die Literatur wird gegeben. Abweichend davon ergibt sich für das DF ein Überwiegen der extraabdominellen Lokalisation über die Bauchwanddesmoide, Männer und Frauen sind etwa gleich häufig betroffen. 44% der Patienten entwickelten Rezidive, z.T. mehrere. Hinweise auf Trauma und Schwangerschaft als ätiologische Faktoren finden sich.

Die NF betrifft im Gegensatz zu häufigen Angaben männliches wie weibliches Geschlecht gleichermaßen, das Alter der Patienten ist eher nach oben verschoben. Als Prädispositionsstellen sind obere und - danach - untere Extremität bevorzugt. Typisches schnelles Wachstum sowie gelegentlich vorausgehendes Trauma ist beobachtet. Rezidivierung ist in einem Fall ermittelt.

Die NF ist einer eingehenden histologischen Charakterisierung unterzogen, bei der sich die in der Literatur beschriebenen kennzeichnenden Befunde und deren Varianten wiederfinden. Wichtigste Merkmale sind: Spindelzellige Fibroblasten in

häufig paralleler, strangförmiger Anordnung und dazwischengelagerten Spalten, mucoide Grundsubstanz, entzündliche Randreaktion, Infiltration ins Fettgewebe und mitotische Aktivität.

Überraschend häufig sind im vorliegenden Material Riesenzellen und eine Beziehung zur Faszie zu sehen.

Differentialdiagnostisch sind - ausgehend vom eigenen Untersuchungsgut - besprochen: Fibrosarkom, Desmoidfibrom, fibröses Histiozytom, Liposarkom, vaskuläre Tumoren, lockere myxoide - möglicherweise neurogene - Tumoren, entzündliche, granulationsgewebsähnliche Proliferationen. Besonders berücksichtigt sind das intramuskuläre Myxom und die proliferative Myositis.

E. TABELLENTEIL

Tab.1 : Anzahl der Weichteiltumoren der Jahrgänge
1960 - 1969

nach-Revision-vor		
38	283	Fibrom
53	92	Fibrosarkom
96	122	Spindelzellsarkom
0	57	"Fibromatosen"
58	30	Desmoidfibrom
26	9	noduläre Fasciitis
460	449	Palmarfibromatose
26	20	Plantarfibromatose
12	5	Keloidfibromatose
4	3	Fibromatosis colli
1	0	juvenile Fibromatose
zusammen:	587	Fibromatosen
515	417	Dermatofibrom
13	9	malignes Fibro-Histiocytom
30	32	Xanthom
29	3	Fibroepitheliom
4	3	Elastofibrom
37	46	Myxom
38	66	Myxosarkom
92	99	polymorphes Sarkom
1914	1912	Lipom
42	15	Liposarkom
41	25	Leiomyom
22	17	Leiomyosarkom
1	1	Rhabdomyom
16	10	Rhabdomyosarkom
340	339	Neurom
132	131	Neurinom
311	316	Neurofibrom
18	28	neurigenes Sarkom
18	20	Angiofibrom
1085	1083	Hämangiom
23	16	Angiosarkom
22	14	Hämangiopericytom
117	117	Lymphangiom
6	6	Glomustumor
129	119	benigner Sehnenscheidentumor
46	37	malignes Synovialom
zusammen:	5815	Weichteiltumoren

Tab.2-4:prozentualer Anteil des DF und der NF an den Einsendungen, Weichteiltumoren und Fibromatosen der Jahrgänge 1960 -1969

Tab.2:		
Einsendungen	205836	100 %
Weichteiltumoren	5815	2,80%
Fibromatosen	587	0,30%
DF	58	0,03%
NF	26	0,01%

Tab.3:		
Weichteiltumoren	5815	100 %
Fibromatosen	587	10,1%
DF	58	1,0%
NF	26	0,4%

Tab.4:		
Fibromatosen	587	100 %
DF	58	9,9%
NF	26	4,4%
Palmarfibromatose	460	78,4%
Plantarfibromatose	26	4,4%
Keloidfibromatose	12	2,0%
Fibromatosis colli	4	0,7%
juvenile Fibromatose	1	0,2%

Tab.5:ursprüngliche Diagnose der eingesandten 58 DF

DF	27
Fibrom	17
Fibrosarkom	6
"Fibromatose"	4
NF	3
Spindelzellsarkom	1

Tab.6:ursprüngliche Diagnose der eingesandten 26 NF

Fibrom	6
zellreiches Fibrom	2
Myxofibrom	2
Fibrom	2
Myxom	5
prolif.Fibromyxom	3
erweichtes Myxom	1
intramuskuläres Myxom	1
Neurofibrom	4
myxomatöses Neurofibrom	2
Neurofibrom	2
Fibromyxosarkom	4
Fibrosarkom	3
NF	3
DF	1

Tab.7:Ergebnisse der Revision von 57 "Fibromatosen"

hypertropisches und ke- loidähnliches Narbengewebe	13
Palmarfibromatose	9
Dermatofibrom	5
chronische Entzündung	5
DF	4
Plantarfibromatose	4
Fibroepitheliom	3
Keloidfibromatose	3
noduläre Tendovaginitis	2
Fibromatosis colli	1
proliferative Synovitis	1
chronische Synovialitis	1
chronische Bursitis	1
calcifiziertes Fibrom	1
Gingivafibrom	1
gefäßreiches Neurofibrom	1
fibröses Hamartom	1
elastische Degeneration	1

Tab.8:Ergebnisse der Revision von 256 Fibromen
(1960 -1964)

Fibrom	31
Dermatofibrom	71
hypertrophisches und ke- loidähnliches Narbengewebe	44
Fibroepitheliom	18
DF	17
Gingivafibrom	9
Leiomyom	8
chronische Entzündung	7
NF	6
noduläre Tendovaginitis	6
Palmarfibromatose	5
Fibrose	5
Keloidfibromatose	4
Neurofibrom	3
Fibrosarkom	2
Plantarfibromatose	2
Fibrolipom	2
Neurinom	2
elastische Degeneration	2
Elastofibrom	1
Liposarkom	1
Angiofibrom	1
Perizytom	1
Angiosarkom	1
Ganglioneurom	1
Neuronaevus	1
Ganglion	1
Granularzelltumor	1
Warze	1
Granuloma teleangiectaticum	1
Elastose	1

Tab.9:Ergebnisse der Revision von 92 Fibrosarkomen

Fibrosarkom	42
Spindelzellsarkom	2
DF	2
Liposarkom	2
Dermatofibrom	2
Xanthom	2
malignes Fibrohistiozytom	2
Leiomyosarkom	2
Synovialiom	1
NF	1
proliferative Myositis	1
Myxofibrom	1
Mesotheliom	1
Leiomyoblastom	1
Angiomyolipom	1
Angiosarkom	1
noduläre Synovialitis	1
Retikulumzellsarkom	1

Tab.10:Ergebnisse der Revision von 122 Spindelzell-sarkomen

Spindelzellsarkome	86
Liposarkom	5
Synovialiom	5
Angiosarkom	4
Perizytom	3
Dermatofibrom	2
malignes Fibrohistiozytom	2
Xanthom	2
Fibrosarkom	2
Leiomyosarkom	2
DF	1
Mesotheliom	1
Rhabdomyosarkom	1
Neuroblastom	1
Neurofibrom	1
noduläre Tendovaginitis	1
Retikulumzellsarkom	1
wenig diff. Carcinom	1
gefäßreiches Narbengewebe	1

Tab.11:Häufigkeit zusätzlich zu den aufgeführten Weichteiltumoren ausgezählter Läsionen(1960 - 1964)

Gingivafibrom	96
Ganglion	256
maligne Lymphome	293
embryonales Sarkom	4
Chondrom	1
Chondrosarkom	9
Osteosarkom	21
Ewing-Sarkom	11

Tabelle 12: Überblick über die Klinik von 41 DF-Fällen

Fall	erstunter- suchte hier: Monat/Jahr	Alter	Lokalisation	Schmerz	Tumor	Trauma	Tiefe	Größe	Rezidive Anzahl : Monat/Jahr
1	8/60	15	Fuß		+ ,3J		t	Taubenei	1; 7/63
2	11/60	35	Bauchdecke		+			Hühnerrei	1; 57
3	2/61	1	Bauchdecke		+ ,1J	Op 56	t	flächenhaft	2; 7/58, 3/60.
4	2/61	6	Handrücken		+ ,1J		t	Nuß	3; 60, 4/63, 1/64
5	3/61	17	Kniekehle		+ ,3M		t		
6	11/61	21	Kniekehle	+					
7	7/61	21	Fußsohle		+ ,3W	Op 58			
8	8/61	43	Bauchdecke						
9	8/61	6	Finger III						
10	6/62	67	Brustwand						
11	4/62	41	Gesäß		+ ,3M	T 60		Faust	1; 1/61
12	3/63	51	Oberarm		+				
13	5/63	32	Bauchdecke		+ ,wW		t	Doppelfaust	1; 5/65
14	2/63	29	O'schenkel				t		
15	5/63	76	Bauchdecke	+	+ ,wW		o	Pfennig	
16	8/63	15	Stirn		+ ,2J		o		
17	4/64	29	Bauchwand				t		
18	11/64	69	Oberarm			altes T			

Tabelle 12 - Fortsetzung 1

Fall	erstunter- sucht hier: Monat/Jahr	Geschlecht	Alter	Lokalisation	Schmerz	Tumor	Trauma	Tiefe	Größe	Rezidive Anzahl: Monat/Jahr
19	11/64	m	32	Bauchdecke						
20	11/64	w	69	Orbita	+	+	Op 7/64	t	Faust	1; 1/65
21	4/64	w	49	Bauchdecke						
22	8/64	m	31							
23	9/64	m	61	Schulter	+, wW	+, wW		t		1; 62
24	11/64	w	41	Bauchdecke						
25	11/65	w	27	Becken				t	Faust	4; 63, 69, 71, 73
26	3/66	w	43	Nacken					flächenhaft	2; 2, 1/67
27	8/66	w	57	Brustwand		+			Taubenei	1; 9/67
28	1/66	w	29	Becken	+, wW	+, wW		t	Hühnerrei	
29	9/66	w	30	Gesäß						
30	10/66	w	47	O'schenkel				t		
31	9/67	m	29	Oberarm		+		t	Faust	2; 1/68, 9/68
32	10/67	w	35	Bauchdecke		+, 1J	Op 66		Nuß	
33	5/67	m	16	Unterarm					Taubenei	2; 65, 69
34	9/67	w	33	Bauchdecke	+, 5W	+, 5W		t	Taubenei	
35	1/66	m	28	Schulter	+, 2M	+, 2M		t	Kindskopf	3; 12/66, 3/67, 9/67

Tabelle 12 - Fortsetzung 2

Fall	erstunter- sucht hier: Monat/Jahr	Geschlecht	Alter	Lokalisa- tion	Schmerz	Tumor	Trauma	Tiefe	Größe	Rezidive Anzahl: Monat/Jahr
36	10/67	m	31	Gesäß		+ 2J			Kindskopf	3; 3/68, 71, 73
37	11/68	m	3	Gesäß		+ 2M			Faust	3; 8/68, 9/70, 10/73
38	2/68	w	22	Kniekehle					Hühnerei	1; 11/69
39	4/69	w	3	Bauchdecke					Hühnerei	1; 67
40	8/69	m	30	Hohlhand						
41	69	m	10	Kniekehle		+ 2J				

Anmerkungen zu den einzelnen Fällen:

- 2: Auftreten nach einer Entbindung
 5: flächenhafte Ausbreitung des 2.Rezidivs entlang des Adduktorenkanals bis zum tuber ischiil
 6: Wachstum während der Gravidität 1959; tobende Schmerzen beim 1.Rezidiv, bei der Operation Entfernung der A.poplitea; Lokalisation des 3.Rezidivs 10 cm höher als des Primärtumors
 11: Haut über dem Tumorbezirk wärmer
 20: Auftreten nach Op eines Plattenepithelcarcinoms mit nachfolgender Bestrahlung; fragile Strahlenfibromatose
 25: Wachstum während der Gravidität 1963
 26: flächenhafte Ausbreitung des 1.Rezidivs entlang Mn. sternocleidomastoideus/trapezius
 28: Ausgang vom Perioost des Darmbeins; 1972 während Gravidität Schmerzen und Kachexie, histologisch Rezidivverdacht, nach Entbindung beschwerdefrei
 30: Infiltration in den Knochen
 38: beim 2.Rezidiv mehrere nebeneinanderliegende Knoten.

Zeichenerklärung: + - : Vorhanden- bzw. Nichtvorhandensein von Schmerz bzw. Tumor;
 w = Wochen, wW = wenige Wochen, M = Monate, J = Jahre,
 t = tief, o = oberflächlich.

Tab.13:Anatomische Lokalisation von 41 DF-Fällen

Obere Extremität	9
Schulter	2
Oberarm	3
Unterarm	1
Handrücken	1
Hohlhand	1
Finger	1
Untere Extremität	12
Gesäß	4
Oberschenkel	2
" und Kniekehle	1
Kniekehle	3
Fuß	2
Kopf-Hals	3
Nacken	1
Stirn	1
Orbita	1
Stamm	14
Thoraxwand	2
Bauchwand	12
Sonstiges	2
Becken	2
Unbekannt	1

Tab.14:Alters- und Geschlechtsverteilung von 41 abdomi-
nellen und extraabdominellen DF

	-10	-20	-30	-40	-50	-60	-70	-80	Jahre
♂	2	1	4	5	5	2	3		
♀	4	3	5	4	1		1	1	
gesamt	6	4	9	9	6	2	4	1	



Tab.15: Alters- und Geschlechtsverteilung von 12 abdominellen DF

	-10	-20	-30	-40	-50	-60	-70	-80	Jahre
♀	1			4	3				
♂	1		1	1				1	
gesamt	2		1	5	3			1	



Tab.16: Alters- und Geschlechtsverteilung von 29 extraabdominellen DF

	-10	-20	-30	-40	-50	-60	-70	Jahre
♀	1	1	4	1	2	2	3	
♂	3	3	4	2	1		1	
gesamt	4	4	8	3	3	2	4	



Tab.17: Beziehung von Lokalisation und Rezidivhäufigkeit

Lokalisation	Fälle insgesamt	Rezidivfälle	Rezidivzahl
Schulter	2	2	4
Oberarm	3	1	2
Unterarm	1	1	2
Hand	3	2	2
Gesäß	4	2	4
Oberschenkel	2	1	1
Kniekehle	4	3	8
Nacken	1	1	2
Orbita	1	1	1
Brustwand	2	1	1
Bauchwand	12	2	2
Becken	2	1	4

Tabelle 18: Überblick über die Klinik von 23 NF-Fällen

Fall	erstunter- sucht hier: Monat/Jahr	Geschlecht	Alter	Lokalisa- tion	Schmerz	Tumor	Trauma	Tiefe	Größe	Rezidive Anzahl : Monat/Jahr
1	3/60	w	45	Rücken	-	+ ,6M	-	o	Hühnerei	-
2	11/60	w	61	U'schenkel	+	+ ,1J	T 60	o	Apfel	1; 3/63
3	5/62	m	57	Unterarm	+	+ ,wW	T 60	o	Ei	2; 3/63, 2/64
4	8/62	w	?	Unterarm	-	+ ,3W	-	o	Ei	-
5	12/62	w	59	Schulter				o		
6	3/62	m	33	Oberarm		+		o		
7	2/63	w	68	Hohlhand				o		
8	6/63	w	61	Oberarm						
9	3/64	m	27	O'schenkel	+ ,5T			o	Haselnuß	
10	3/64	m	62	Larynx	-	+ ,4W	-	o	Taubenei	-
11	7/64	w	43	Unterarm	+ ,1T	+ ,1T	Op 63	o	Taubenei	
12	4/64	w	61	Hals						
13	5/66	m	39	O'schenkel	+ ,2J	+ ,1J + ,5J	T 59 T 59	t	Taubenei	-
14	2/66	m	74	U'schenkel	+	+	Op47u64	t	Faust	

Tabelle 18 - Fortsetzung

Fall	erstunter- sucht hier: Monat/Jahr	Geschlecht	Alter	Lokalisation	Schmerz	Tumor	Trauma	Tiefe	Größe	Rezidive Anzahl: Monat/Jahr
15	8/68	m	38	Unterarm	+ ,2W	+ ,8T + ,3W	-	t	Kirsche Taubenei	-
16	9/68	w	43	O'schenkel	-	+ ,1M	-	c	Haselnuß	-
17	5/68	w	61	Masseter						
18	5/69	w	2W	O'schenkel		+		t	Pflaume	
19	9/69	m	66	Axilla		+ ,2W		t	Nuß	
20	12/66	w	58	O'schenkel						
21	12/63	m	49	O'schenkel						
22	8/64	m	55	Rücken						
23	10/66	w	27	Oberarm						

Anmerkungen zu den einzelnen Fällen:

2: leicht ziehende Schmerzen, schnelles Wachstum in 4 Monaten, dann Stillstand;
 1. Rezidiv nach 4 Monaten entstanden; Amputation bei histologisch jetzt nicht
 mehr nachweisbarem 2. Rezidiv

9: Schmerzen beim Anspannen der Muskeln

11: leicht ziehende Schmerzen

17, 18, 19, 20: intramuskuläres Myxom

21, 22, 23: proliferative Myositis.

Zeichenerklärung: * : die Angaben in der 2. Zeile entstammen der direkten Befragung des Patienten

+ - : Vorhanden- bzw. Nichtvorhandensein von Schmerz bzw. Tumor, W = Wochen,

wW = wenige Wochen, M = Monate, J = Jahre, t = tief, o = oberflächlich.

Tab.19: Alters- und Geschlechtsverteilung von 23 NF-Fällen

	-10	-20	-30	-40	-50	-60	-70	-80	?	Jahre
gg	1		1		2	2	5		1	
			1	3	2	2	2	1		
gesamt	1		2	3	4	4	7	1	1	



Tab.20: Anatomische Lokalisation von 23 NF-Fällen

Obere Extremität	10
Schulter	1
Axilla	1
Oberarm	3
Unterarm	4
Hand	1
Untere Extremität	8
Oberschenkel	6
Unterschenkel	2
Kopf / Hals	2
Masseter	1
Hals	1
Stamm	2
Rücken	2
Sonstiges	1
Larynx	1

Tab.22: Vorübergehend zu Unrecht als NF bezeichnete Läsionen, die bei einer 2. Revision wieder ausschieden

jetztige Diagnose	ursprüngliche Diagnose
DF	DF
Lipofibrom	verknorpeltes Fibrom
chron. Entzündung	Fibromatose des Bindegewebes
Fibrolipom	Fibrom
DF	DF
mal. fibr. Histiozytom	Spindelzellsarkom
mal. fibr. Histiozytom	Fibromyxosarkom
Ganglion	Fibromyxolipom
chron. Entzündung	Fibromatose
Entzündung d. Fascie	NF

Tab. 21: histologische Charakteristika der NF

histologische Nummer	Patient	Fascie	Fett-infiltration	knotig	Zell-reichtum	Faser-gehalt	myxoider Anteil	Gefäß-reichtum	Entzündungs-zellen	Riesen-zellen	Atypie	Mitosen	Bemerkungen
2971/60	1.FR	+	3	0	2	2	0	2	1	0	1	2	Hautanteil
10093/60	2.HA	+	0	2	1	1	3	2	1	0	2	1	
1573/62	3.BE	+	2	1	3	1	1	2	2	2	1	2	zellreiches Pseudosarkom
2621/62	4.ZI	+	3	0	2	1	2	2	2	0	0	0	bindegewebskulturmähnlich
3928/62	5.AS	+	2	1	1	3	0	1	1	0	0	0	
2508/62	6.ME	+	3	0	2	1	2	2	2	0	0	2	Fascie mit Reaktion
1880/63	7.WO	+	0	3	1	3	2	1	1	0	0	0	Hautanteil
2680/63	2.HA	+	2	0	2	1	3	3	3	2	2	1	Fascie ohne Reaktion, Muskel, Nekrosen, Blutungen
5792/63	8.SC	+	3	1	2	3	0	2	0	0	1	1	Fremdkörperreaktion, dermatofibromähnlich
1017/64	9.SE	+	2	0	2	1	2	2	1	0	1	1	
1664/64	10.CE	-	1	2	1	3	1	1	2	0	0	0	Larynx
2882/64	11.EN	++	3	0	2	2	2	2	3	0	0	2	-itis, Gewebekultur, Nekrose
6737/64	12.SE	-	3	0	3	2	0	2	2	0	1	3	Haut, dermatofibromähnlich
7870/64	11.EN	-	3	0	2	2	1	2	1	0	0	1	
2213/66	13.BE	+	0	3	2	2	1	2	1	1	1	0	liposarkomähnlich
2063/66	14.ST	+	0	3	1	1	3	1	1	1	1	1	Knochengewebe

Tab. 21 : Fortsetzung

histologische Nummer	Patient	Faszie	Fett- infiltration	knotig	Zell- reichtum	Faser- gehalt	Anteil myxoider	Gefäß- reichtum	Entzündungs- zellen	Riesen- zellen	Atypie	Mitosen	Bemerkungen
3766/68	15.RA	+	3	0	2	2	2	2	2	1	1	0	reife Kollagenbündel
12380/68	16.LE	+	2	2	1	3	0	2	1	0	0	0	reife Kollagenbündel

intramuskuläres Myxom

7441/68	17.GR	+	1	0	2	2	2	2	1	0	1	1	Kind
2842/69	18.BE	+	1	0	2	1	3	2	1	1	0	0	
5461/69	19.TH	+	0	0	1	1	3	2	1	0	0	0	
17189/66	20.KA	-	0	1	1	2	2	2	1	0	1	0	

proliferative Myositis

13093/63	21.WO	-	0	0	2	2	0	1	1	2	2	0	alte pM ,Zellreichtum im septalen Bindegewebe Präparat nicht verfügbar! jüngere pM,Zellreichtum im septalen Bindegewebe
9520/64	22.PA												
14199/66	23.ST	-	0	0	3	2	0	2	1	3	2	2	

F. ABBILDUNGEN

Abbildung 1: Desmoidfibrom (aggressive Fibromatose):
 Gleichmäßig faserdichtes Bindegewebe ohne Atypien
 und ohne auffallend mitotische Aktivität. Stellen-
 weise verquollene Kollagenlamellen wie bei einem
 Narbenkeloid (→).
 HE



Abbildung 2: Desmoidfibrom mit Infiltration der Skelett-
 muskulatur: z.T. atrophische restliche Skelett-
 muskelfasern (→).
 HE

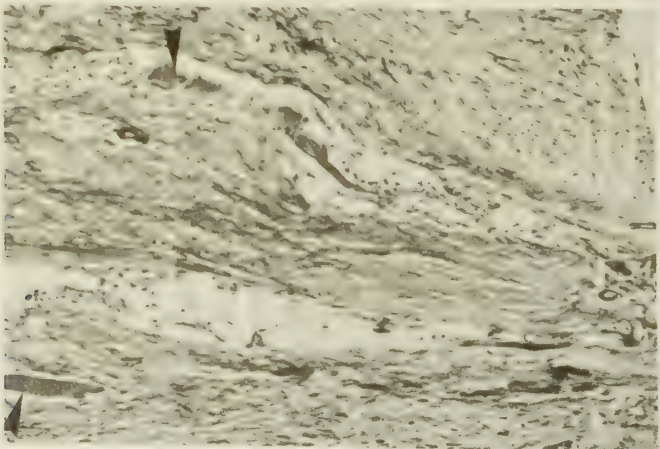


Abbildung 3: Noduläre Fasziitis: unterschiedlich dichte Zellproliferation, die auf das subkutane Fettgewebe übergreift. Unterschiedliche Zell- und Faserdichte, z.T. myxoide Auflockerung. Randständig noch erhaltene Faszienanteile (→).
HE

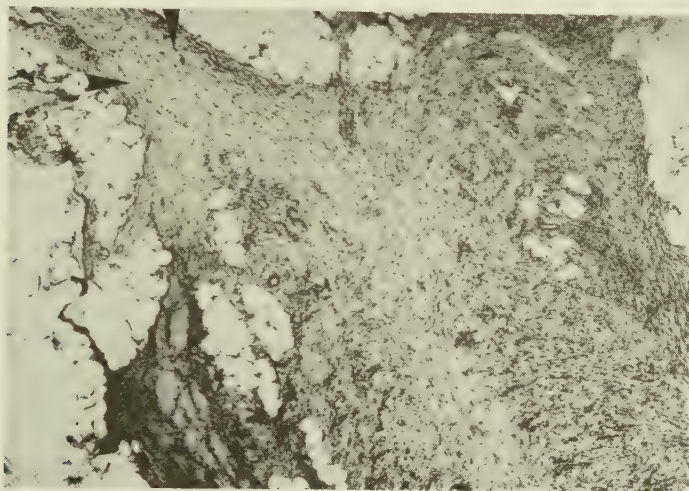
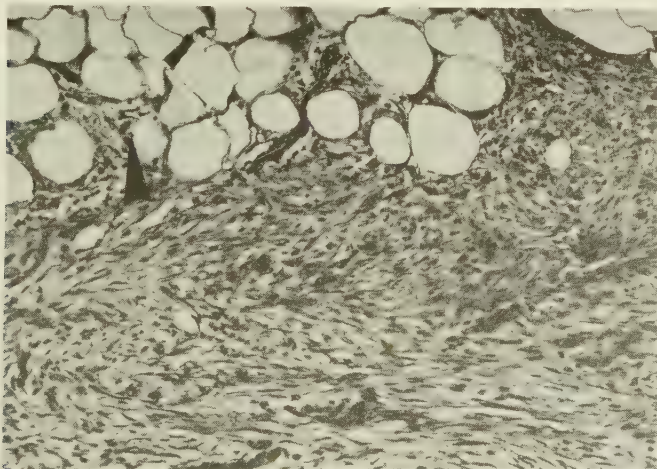


Abbildung 4: Noduläre Fasziitis: bei stärkerer Vergrößerung gefäßreiches Bindegewebe ähnlich Granulationsgewebe mit "Infiltration" des subkutanen Fettgewebes (→).
HE



G. LITERATURVERZEICHNIS

LITERATURVERZEICHNIS - DESMOIDFIBROM

1. ACKERMAN, L. V. : Surgical Pathology, 3rd ed. , p. 962, C. V. Mosby Co. , St. Louis 1964.
2. ALBERTINI, A. V. : Histologische Geschulst Diagnostik. Thieme, Stuttgart, 1955.
3. ALLEGRA, S. R. und BRODERICK, P. A. : Desmoid fibroblastoma. Intracytoplasmic collagenosynthesis in a peculiar fibroblastic tumor: light and ultrstructural study of a case. Hum Path. , 4/3, 419, 1973.
4. BARBER, H. M. , GALASKO, C. S. and WOODS, C. G. : Multicentric extra -abdominal desmoid tumors . Report of two cases. J. Bone Joint Surg. Ser. B. (Edinburgh), 55/4, 858, 1973.
5. BENNETT, R. and PEACH, B. : Desmoid tumor in association with familial polyposis. Brit. J. Surg. , 50, 827, 1963.
6. BETZ, H. : Les tumeurs desmoides ou fibromes récidivants. Rev. Med. Liège, 5, 12, 1950.
7. BOOHER, J. E. and PACK, G. T. : Desmomas of abdominal wall in children. Cancer (Philad.), 4, 1052, 1951.
8. BORISOV, B. F. und YAREMCHUK, A. Y. : Clinical features and treatment of desmoids of the anterior abdominal wall (Russian). Vop. Onkol. , 17/6, 17, 1971.
9. CHISTOVA, N. M. , RUKAVISHNIKOVA, V. G. und CHEKHARINA, E. A. : The features of growth and structure of desmoids of the anterior abdominal wall (Russian). Vop. Onkol. , 17/6, 9, 1971.
10. COLE, N. M. and GUISS, L. W. : Extra-abdominal desmoid tumors. Trans. West. Surg. Ass. , 76, 140, 1969.
11. CRAWFORD, M. , CHUNG, E. B. , LEFFALL JR, L. D. and WHITE, J. E. : Soft part sarcomas in Negroes. Cancer (Philad.), 26/3, 503, 1970.
12. DAHN, J. JOUSSEN, N. and LUNDH, G. : Desmoid tumors. Acta Chir. Scand. , 126, 305, 1963.
13. DOMINOK, G und KNOCH, H. : Die Desmoidtumoren. Bruns' Beitr. Klin. Chir. , 215, 187, 1967.

14. DONALD, J. M. und CAYLOR, H. D. : Fibrosarcoma developing in a desmoid. *Ann. Surg.* , 89, 631, 1929.
15. ENZINGER, F. : Internat. Academy of Pathology. Mailand 1969. *Zit. n. MEISTER, P. , WALCHER, K. und GRABINGER, A.*
16. ENZINGER, F. M. und SHIRAKI, M. : Musculoaponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid). *Cancer(Philad.)* , 20, 1131, 1967.
17. EVANS, W. : Histological appearances of tumors. Livingstone, Edinburgh and London, 1966.
18. FIELDING, J. W. : Desmoid tumors. *N. Y. St. J. Med.* , 56, 1487, 1956.
19. GARDNER, E. J. und RICHARDS, R. C. : Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. *Amer. J. Hum. Genet.* , 5, 139, 1953.
20. GATCHELL, F. G. , CLAGETT, T. und MCDONALD, J. R. : Desmoid tumor of intercostal muscles and thoracic wall. *J. Thorac. Surg.* , 34, 184, 1957.
21. GESCHICKTER, C. F. und LEWIS, D. : Tumors of connective tissue. *Amer. J. Cancer* , 25, 630, 1953.
22. GRÄTZER, M. : Die bindegewebigen Neubildungen der Bauchwand. *Diss. Breslau* 1879.
23. GREIG, D. M. : A case of congenital desmoid tumor of the rectus sheath in an infant. *Edinburgh M. J.* 15, 345, 1915.
24. DAS GUPTA, T. K. , BRASFIELD, R. D. und O'HARA, J. : Extraabdominal desmoids : a clinicopathological study. *Ann. Surg.* , 170/1, 109, 1969.
25. HINZE, M. : Zum Krankheitsbild der Desmoide. *Chirurg* , 36, 193, 1965.
26. HUGHES, E. und HUESTON, J. : *Aust. N. Z. J. Surg.* , 30, 131, 1960. *Zit. n. DOMINOK, G. und KNOCH, H.*
27. HUNT, R. T. , MORGAN, H. C. und ACKERMAN, L. V. : Principles in the management of extra-abdominal desmoids. *Cancer* , 13, 825, 1960.
28. KARSHMER, N. und BARBANO, A. J. : Desmoid tumors . *Surgery* , 30, 869, 1951.

29. KARTSCHER, J. A. : Erfahrungen über desmoide Geschwülste der Bauchdecken aus den Jahren 1880 bis 1903. Diss. Breslau 1904.
30. KIM, D. H. , GOLDSMITH, H. S. , QUAN, S. H. und HUVOS, A. G. : Intra-abdominal desmoid tumor. *Cancer (Philad.)*, 27/5, 1041, 1971.
31. KOLOSOV, A. E. : Abdominal and extraabdominal desmoids (Russian). *Vop. Onkol.* , 17/6, 3, 1971.
32. KRAUSS, J. und HILDEBRANDT, G. : Desmoidtumoren abdominalen und extraabdominalen Lokalisation im Erwachsenen- und Kindesalter. *Dtsch. Gesundh. -Wes.* 28/52, 2465, 1973.
33. KRIEG, H. und PULS, Chr. : Zur Differentialdiagnose fibromatöser Weichteiltumoren. *Bruns'Beitr. klin. Chir.* 219/5, 450, 1972.
34. KRONAND, D. S. und SATINSKY, V. P. : Desmoid tumors of the sternocleidomastoid muscle. *J. Int. Coll. Surgery*, 23, 253, 1955.
35. LEDDERHOSE, G. : Die chirurgischen Erkrankungen der Bauchdecken. In: *Dtsch. Chirurgie, Billroth-Lücke, Stuttgart* 1890.
36. LEMKE, F. : Über Fibrome des präperitonealen Bindegewebes. Diss. Berlin 1885.
37. MAC FARLENE, J. : Clinical reports of the surgical practice of the Glasgow Royal Infirmary. D. Robertson, Glasgow 1832.
38. MACKENZIE, D. H. : The differential diagnosis of fibroblastic disorders. Oxford and Edinburgh, Blackwell Scientific Publications 1970.
39. MANFREDI, P. : Endometriosis in Desmoids. *Folia Hered. Path.* , 17/4, 193, 1968.
40. MANKIN, Z. W. : Desmoids und Sarkome der Bauchwandung. *Langenbecks Arch. Klin. Chir.*, 169, 688, 1932.
41. MATTHES, K. : *Dtsch. Ges. Klin. Med. Sect. Chir. Tg.*, Jena, 1963. Zit. n. MEISTER, P. , WALCHER, K. und GRABINGER, A.
42. MEISTER, P. , WALCHER, K. und GRABINGER, A. : Desmoidfibrom (=aggressive Fibromatose), Problematik von Behandlung und Verlauf. *Münch. Med. Wschr.* 115/45, 2025, 1973.
43. MEURERS, M. : Zur pathologisch-histologischen Diagnostik der Desmoids und der desmoidähnlichen Tumoren. *Zbl. Chir.*, 76, 354, 1951.

44. MILLER, L. F. , DURRANI, K. M. : J. Int. Coll. Surg. , 36, 561, 1961.
Zit. n. KRAUSS und HILDEBRANDT.
45. MOCK, C. : Stainless steel mesh replacement of anterior abdominal wall; radical excission of recurrent desmoid tumor. Amer. Surg. , 25, 232, 1959.
46. MÜLLER, J. : Über den feineren Bau und die Formen der krankhaften Geschwülste. Berlin 1838.
47. MUSGROVE, J. E. und MC DONALD, J. R. : Extraabdominal desmoid tumors. Their differential diagnosis and treatment. Arch. Path. , 45, 513, 1948.
48. MUSIATOWICZ, B. , OSTROWSKI, L. und GRYGORUK, M. : Extraabdominal and abdominal desmoids in the same patient. Neoplasma, 20/4, 471, 1973.
49. NADEL, E. M. : Histopathology of estrogen-induced tumors in guinea pigs. J. Nat. Cancer Inst., 10, 1043, 1950.
50. NICHOLS, R. W. : Desmoid tumors , a report of thirty-one cases. Arch. Surg. , 7, 227, 1923.
51. NICKELL, W. , KITTLE, C. und BOLEY, J. : Desmoid tumor of chest. Thorax, 13, 118, 1958.
52. PACK, G. T. und EHRLICH, H. E. : Neoplasms of the anterior abdominal wall with special consideration of the desmoid tumors. Abstr. Surg. , 79, 177, 1944.
53. PAGET, G. T. : Fibro-nucleated tumors of the abdomen of fourteen years growth, removal. Lancet, 1, 625, 1856.
54. PANOS, T. C. und POTH, E. J. : Desmoid tumor of the abdominal wall: use of prednisone to prevent recurrence in a child. Surgery, 45, 777, 1959.
55. PAVLOVA, M. M. : Extra abdominal desmoid tumors (Russian). Arkh. Pat. (Mosk.), 31/10, 75, 1969.
56. PEARMAN, R. O. und MAYO, C. W. : Desmoid tumors; clinical and pathological study. Ann. Surg. , 115, 114, 1942.
57. PETERSEN, I. : Abdominales Desmoid bei einem zwanzig Monate alten männlichen Kind. Bruns' Beitr. Klin. Chir. , 219/8, 794, 1972.

58. PETTIT, V. D., CHAMNESS, J. T. und ACKERMAN, L. V. : Fibromatosis and Fibrosarcoma following irradiative therapy. *Cancer*, 7, 149, 1954.
59. PFEIFFER, C. : Die Desmoide der Bauchdecken und ihre Prognose. *Brunns'Beitr. Klin. Chir.*, 44, 334, 1904.
60. PRECHTEL, K. und MEISTER, P. : Fibromatosen (Geschwulstähnliche Wucherungen des Bindegewebes). *Münchn. Med. Wschr.*, 112, 1972, 1970.
61. RAMSEY, R. H. : Pathology, diagnosis and treatment of extra-abdominal desmoid tumors. *J. Bone Joint Surg.*, 37, 1012, 1955.
62. RUCKENSTEINER, E. : In: *Handbuch der medizinischen Radiologie*. Springer, Berlin-Heidelberg-New York 1970.
63. RÜTHER, H. : Ein Beitrag zur Klinik des Desmoids der Bauchwand. *Zbl. Chir.*, 81, 2336, 1956.
64. SÄNGER, M. : Über desmoide Geschwülste der Bauchwand und deren Operation mit Resektion des Peritoneum parietale. *Arch. Gynäk.*, 24, 1, 1884.
65. SOULE, E. H. und SCANLON, P. W. : Fibrosarcoma arising in an extra-abdominal desmoid tumor. *Proc. Mayo. Clin.* 37, 443, 1962.
66. STAUBER, R. und SUCHANEK, E. : Desmoid der Bauchdecke im Kindesalter. *Zbl. Chir.*, 90, 132, 1965.
67. STEWART, M. J. und MOUAT, T. D. : Fibroma of the abdominal wall. *Brit. J. Surg.*, 12, 355, 1924.
68. STOUT, A. P. : Tumors of the soft tissues. In: *Atlas of Tumor Pathology II*, fasc. 5, Washington, 1953.
69. STRUNK, G. : Desmoide der Bauchdecken. *Diss. Göttingen* 1925.
70. SUADICANI, R. : Über Geschwülste in den Bauchdecken und deren Exstirpation. *Diss. Kiel* 1875.
71. THOMAS, J. A. und KOTHARE, S. N. : Desmoid tumors of the abdominal wall. *Indian J. Cancer* 9/1, 66, 1972.
72. TORNAGHI, A. und DAMIANI, A. : I Desmoidi Della Parete Addominale. *Bassini*, 13/1, 14, 1968.

73. URIST, M. : Trauma and neoplasm; report of case of desmoid tumor following simple fracture of radius and ulna. *Amer. J. Surg.* 93, 682, 1957.
74. WALKER, H. : Faszien-Desmoide. Zugleich eine Betrachtung des Semimalignitätsbegriffes. *Helv. Chir. Acta*, 20, 175, 1953.
75. WAUGH, J. M. : Fibroma of the musculofascial layers of the abdominal wall (desmoid tumors). *Amer. J. Surg.* 50, 694, 1940.
76. WEINSTEIN, E. C., PAYNE, W. S. and SOULE, E. H. : Surgical treatment of desmoid tumor of the chest wall. *J. thorac. Cardiovasc. Surg.*, 46, 242, 1963.
77. WERNER, G., SCHROTER, M. und KOCH, H. : Kolonpolypose und Desmoidtumor. *Zbl. Chir.* 96/40, 1402, 1971.
78. WESSELY, Z. : Multiple retroperitoneal desmoids. *N. Y. Med.*, 58, 1931, 1958.
79. WOLFRAM, S. : Strahlenschäden der Haut und ihre Behandlung. *Strahlentherapie*, 75, 486, 1944.
80. ZAYID, I. and DIHMIS, C. : Familial multicentric fibromatosis-desmoids. A report of three cases in a Jordanian family. *Cancer (Philad.)*, 24/4, 786, 1969.
81. ZHURAVLEVA, M. V. und VILYAVIN, G. D. : Desmoid fibromas (Russian). *Arkh. Pat. (Mosk.)*, 30/7, 29, 1968.

LITERATURVERZEICHNIS - NODULÄRE FASCIITIS

1. ALLEN, P. W. : Nodular fasciitis. Pathology, 4/1, 9, 1972.
2. ANGERVALL, L. , STENER, B. , STENER, I. , AHREN, C. : Pseudomalignant osseous tumour of soft tissue. A clinical, radiological and pathological study of five cases. J. Bone Jt. Surg. , 51 B, 654, 1969.
3. BONO, J. A. : Nodular pseudosarcomatous fasciitis: two case reports and review of the literature. Amer. Surg. , 40/10, 601, 1974.
4. BÜCKMANN, F. W. : Tumorähnliche bindegewebige Proliferation in Subcutis und Muskulatur (Noduläre Fasciitis). Zbl. Allg. Path. 109, 451, 1966.
5. CULBERSON, J. D. and ENTERLINE, H. T. : Pseudosarcomatous fasciitis. Ann. Surg., 151, 235, 1960.
6. DAHL, I. , ANGERVALL, L. , MAGNUSSON, S. and STENER, B. : Classical and cystic nodular fasciitis. Path. Europ. (Brux.), 7/3-4, 211, 1972.
7. EMMERMANN, H. : Fasciitis nodularis pseudosarcomatosa. Chirurg, 39, 360, 1968.
8. ENZINGER, F. M. : Recent trends in soft tissue pathology. In: Tumours of Bone and Soft Tissue. Eighth Annual Clinical Conference on Cancer, Texas 1963. Year Book Medical Publishers, Chicago, 315, 1965, a.
9. ENZINGER , F. M. : Intramuscular myxoma. Amer. J. Clin. Path. , 43, 104, 1965, b.
10. ENZINGER, F. M. and DULCEY, F. : Proliferative myositis. Report of thirty-three cases. Cancer (Philad.), 20, 2213, 1967.
11. FONT, R. L. and ZIMMERMAN, L. E. : Nodular fasciitis of the eye adnexa. Arch. Ophthal., 75, 475, 1966.
12. FERRY, A. P. and SHERMAN, S. E. : Nodular fasciitis of the conjunctiva apparently originating in the fascia bulbi (Tenon's capsule). Amer. J. Ophthal., 78/3, 514, 1974.
13. GOKEL, J. M. , MEISTER, P. und HÜBNER, G. : Proliferative Myositis. A case report with fine structural analysis. Virchows Arch. A, Path. Anat. and Histol. , 367, 345, 1975.

14. HUTTER, R. V. P. , FOOTE, F. W. JR, FRANCIS, K. C. and HIGINBOTHAM, N. L. . Parosteal fasciitis. A self-limited benign process that simulates a malignant neoplasm. *Amer. Surg.* , 104, 800, 1962, a.
15. HUTTER, R. V. P. , STEWART, F. W. and FOOTE, F. W. JR: Fasciitis. A report of 70 cases with following-up proving the benignity of the lesion. *Cancer (Philad.)* , 15, 992, 1962, b.
16. KAY, S. : Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis: report of 4 cases. *Am. J. Clin. Pathol.* , 33, 433, 1960.
17. KERN, W. H. : Proliferative myositis: a pseudosarcomatous reaction to injury. *Arch. Path.* , 69, 97, 1960.
18. KLEINSTIVER, B. J. and RODRIGUEZ, H. A. : Nodular fasciitis. A study of forty-five cases and review of the literature. *J. Bone Jt. Surg.* , 50 A, 1204, 1968.
19. KONWALER, B. E. , KEASBEY, L. and KAPLAN, L. : Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). *Amer. J. Clin. Path.* , 25, 241, 1955.
20. KOVAC, W. , NIEBAUER, G. und WURNIG, P. : Generalisierte Fasciitis nodularis (subcutane pseudosarkomatöse Fibromatosis). *Z. Haut-Geschl. Kr.* , 45, 4, 137, 1970.
21. KRIEG, H. und PULS, Chr. : Zur Differentialdiagnose fibromatöser Weichteiltumoren. *Bruns'Beitr. Klin. Chir.* , 219, 5, 450, 1972.
22. KWITTKEN, J. and BRANCH, M. : Fasciitis ossificans. *Amer. J. Clin. Path.* , 51, 251, 1969.
23. LEVITT, J. M. , DE VEER, J. A. and OGUZHAN, M. L. : Orbital Nodular fasciitis. *Arch. Ophthal.* , 81, 235, 1969.
24. LITRICIN, O. : Fasciitis nodularis regionis limbi et conjunctivae bulbi. *Ophthalmologica(Basel)* , 166/6, 473, 1973.
25. LUMERMAN, H. , BODNER, B. and ZAMBITO, R. : Intraoral (submucosal) pseudosarcomatous nodular fasciitis. Report of a case. *Oral Surg.* , 34/2, 239, 1972.
26. MACKENZIE, D. H. : The differential diagnosis of fibroblastic disorders. Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1970.
27. MEFFERT, O. , WEBER, H. G. , BUSE, H. , EMMERMANN, H. und UEBEL, H. : Pseudosarkomatöse Weichteilgeschwülste. *Langenbecks*

28. MEHREGAN, A. H. : Nodular fasciitis. Arch. Dermat. , 93, 204, 1966.
29. MILLER, H. I. : Nodular fasciitis. Amer. Surg. , 30, 259, 1964.
30. OKUYAMA, T and OGAWA, K. : A giant mediastinal tumor diagnosed as nodular fasciitis. Tumor Res., 7/1, 27, 1972.
31. PRECHTEL, K. und MEISTER, P. : Fibromatosen (Geschwulstähnliche Wucherungen des Bindegewebes). Münch. Med. Wschr. , 112, 43, 1972, 1970.
32. PRICE, E. B. JR, SILLIPHANT, W. M. and SHUMAN, R. : Nodular fasciitis. A clinicopathologic analysis of 65 cases. Amer. J Clin. Path. 35, 122, 1961.
33. SHERWIN, R. P. and FRIEDEL, G. H. : Pseudosarcomatous fibromatosis (infiltrative fasciitis): report of 2 cases. Boston Med. Quart. , 10, 49, 1959.
34. SOULE, E. M. and MINN, R. : Proliferative (nodular) fasciitis. Arch. Path. , 73, 437, 1962.
35. STOUT, A. P. : Fibrous tumors of the soft tissues. Minnesota Med. , 43, 455, 1960.
36. STOUT, A. P. : Pseudosarcomatous fasciitis in children. Cancer, 14, 1216, 1961.
37. STOUT, A. P. and LATTES, R. : Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor pathology, Second Series, Fascicle I AFIP, 1967.

Mein Dank gilt Herrn Prof. Dr. med. Peter Meister
für die Überlassung des Themas und seine stets
bereitwillige Unterstützung.

L e b e n s l a u f

Am 8.1.1950 wurde ich, Alois Englhard, als Sohn des Landwirts Johann Englhard und seiner Ehefrau Kali, geb. Steib, in Tagmersheim/Bayern geboren.

Von 1956 bis 1960 besuchte ich die Volksschule in Tagmersheim. 1960 trat ich in das Reuchlin-Gymnasium in Ingolstadt ein, wo ich den humanistischen Zweig wählte und 1969 das Zeugnis der Reife erhielt.

Nach kurzzeitigem Aufenthalt bei der Bundeswehr begann ich im Oktober 1969 an der Ludwig-Maximilians-Universität in München mit dem Studium der Humanmedizin. Im Dezember 1975 bestand ich das Staatsexamen.

Nach Ableistung der Medizinalassistentenzeit erhielt ich im Mai 1977 die Approbation.

Seit Dezember 1977 bin ich als Assistenzarzt an der II.Chirurgischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses München-Neuperlach tätig.

